Aus der Neurologischen Klinik und Poliklinik
der Universität Tübingen
Geschäftsführender Direktor: Professor Dr. J. Dichgans

NEUROLOGISCHE ERSCHEINUNGEN BEIM HYPOPARATHYREOIDISMUS

(Kasuistik und Literaturzusammenstellung)

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin
dem Fachbereich Klinische Medizin
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
Renate Fuchs-Glocker, geb. Fuchs
aus Eßlingen am Neckar

1978

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41523707_0028

Druck: Blasaditsch GmbH · Theodor-Heuß-Platz 3 · 8900 Augsburg · Telefon 08 21/51 85 63

Aus der Neurologischen Klinik und Poliklinik
der Universität Tübingen
Geschäftsführender Direktor: Professor Dr. J. Dichgans

NEUROLOGISCHE ERSCHEINUNGEN BEIM HYPOPARATHYREOIDISMUS

(Kasuistik und Literaturzusammenstellung)

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin
dem Fachbereich Klinische Medizin
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
Renate Fuchs-Glocker, geb. Fuchs
aus Eßlingen am Neckar

1978

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Dekan: Professor Dr. H.-E. Hoffmeister
Berichterstatter: Professor Dr. J. Hirschmann

Diese Arbeit entstand an der Neurologischen Klinik der Universität Tübingen.

Die Überlassung des Themas verdanke ich Herrn Professor Dr. J. Hirschmann.

Herrn Dr. R.W. Heckl, Leitender Arzt der Abteilung Neurologie I, Südwestdeutsches Rehabilitationskrankenhaus Karlsbad, danke ich für die allseitige Unterstützung dieser Arbeit.

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

Seite

A. EINLEITUNG UND METHODIK 1

B. ALLGEMEINER TEIL 3

I. Historischer Überblick 3

II. Anatomie der Nebenschilddrüsen und Physiologie des Calcium- und Phosphatstoffwechsels 4

III. Formen des Hypoparathyreoidismus 7

1) Sekundärer (parathyreopriver) Hypoparathyreoidismus 7

2) Idiopathischer Hypoparathyreoidismus 8

3) Pseudohypoparathyreoidismus 10

4) Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus 11

5) Hypoparathyreoidismus bei M. Addison und Moniliasis 12

6) Transitorischer Hypoparathyreoidismus bei Neugeborenen 13

a) bei Hyperparathyreoidismus der Mutter 13

b) congenital 13

IV. Nicht-neurologische klinische Erscheinungen 14

1) Trophische Störungen ektodermaler Organe 14

2) Knochen- und Gelenkveränderungen 16

3) Veränderungen am Herzen 17

4) Biochemische Befunde 17

V. Pathologische Anatomie 18

VI. Hereditäre Faktoren 19

VII. Alter und Geschlecht 22

VIII. Therapie 26

C. SYMPTOMATIK VON SEITEN DES ZENTRALEN UND PERIPHEREN NERVENSYSTEMS 28

I. Beschwerdebild 28

Seite

II. Anfälle 32
1) Tetanische Anfälle 32
2) Epileptische Anfälle 47
3) Extrapyramidal-motorische Anfälle 61
III. Motorische Störungen 66
1) Peripher-motorische Störungen 66
2) Pyramidenbahnstörungen 70
3) Extrapyramidal-motorische Störungen 72
IV. Koordinationsstörungen 77
V. Sensibilitätsstörungen 78
VI. Hirnnervenstörungen 79
VII. Dysarthrische Störungen 80
VIII. Neuroophthalmologische Störungen 81
IX. Gehörstörungen 90
X. Intracerebrale Verkalkungen 91
XI. Psychische Veränderungen 97
D. KASUISTIK 100
E. ZUSAMMENFASSUNG 109
F. Tabellen 111
G. LITERATURVERZEICHNIS I - XLI

A. EINLEITUNG UND METHODIK

Der Hypoparathyreoidismus nach subtotaler Thyreoidektomie ist eine bekannte Erscheinung. Je nach Statistik folgt in 1 bis 4,5 % aller Strumektomien ein vorübergehender oder persistierender Hypoparathyreoidismus (WADE 1960; BLONDEAU et al. 1973).

Weniger bekannt, weil seltener zu beobachten, ist der idiopathische Hypoparathyreoidismus und der Pseudohypoparathyreoidismus. BRONSKY et al. (1958) fanden in der Literatur bis 1957 nur 50 Fälle mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus und 40 Fälle mit Pseudohypoparathyreoidismus veröffentlicht.

Der Hypoparathyreoidismus wird vor allem als internistisch-endokrinologisches Problem betrachtet. Doch können Ärzte aller medizinischen Fachrichtungen, seien es Neurologen, Psychiater, Dermatologen, Ophthalmologen, Gynäkologen, Zahnärzte u.a., mit dem Hypoparathyreoidismus direkt konfrontiert werden.

Zwei Patienten, die zur Klärung von Epilepsie, intracerebralen Verkalkungen und pathologischer EEG-Befunde in die Neurologische Universitätsklinik Tübingen aufgenommen wurden, und bei denen ein idiopathischer Hypoparathyreoidismus festgestellt wurde, waren der Anlaß zu der vorliegenden Arbeit über die neurologischen Erscheinungen des Hypoparathyreoidismus.

Es wurden die im Cumulated Index Medicus von 1960 bis 1974 aufgeführten deutschsprachigen, englischen, französischen, einige italienische und spanische Veröffentlichungen, deren Titel eine Fallbeschreibung von idiopathischem Hypoparathyreoidismus, sekundärem Hypoparathyreoidismus, Pseudohypoparathyreoidismus oder Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus vermuten ließen, durchgesehen (sofern sie in den deutschen Bibliotheken vorhanden waren) und in dieser Arbeit zusammengestellt. Weitere Literaturangaben wurden aus diesen Veröffentlichungen bezogen.

Dabei haben wir einerseits zu knappe Fallberichte (z.B. BELL et al. 1963; CHAPTAL et al. 1960: Fall 3; u.a.) und andererseits Fälle mit Steatorrhoe, die nicht sicher auf den Hypoparathyreoidismus zurückzuführen war (z.B. TAYBI u. KEELE 1962: Fall 1; WILLIAMS u. WOOD 1959), in dieser Arbeit nicht berücksichtigt, da sich in diesen Fällen nicht immer entscheiden ließ, ob die Steatorrhoe nur zufällig bei einem Hypoparathyreoidismus auftrat, ob der Hypoparathyreoidismus die Steatorrhoe bewirkte, oder ob die niedrigen Serum-Calciumwerte nur durch die Steatorrhoe bedingt waren.

Alle aus der Literatur zusammengestellten Fälle - mit Ausnahme des Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus - sind in den Tab. 14 - 17, S. 112ff. aufgeführt. Die Literaturangaben über den Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus finden sich auf S. 21.

Werden Fallberichte referiert, sind sie mit den Kennzahlen des Literaturverzeichnisses versehen worden. Von den Autoren gezogene Schlußfolgerungen und die Diskussion von Ergebnissen bzw. Meinungen sind mit den Verfassernamen angegeben worden.

B ALLGEMEINER TEIL

I. HISTORISCHER ÜBERBLICK

Die Erstbeschreibung der Nebenschilddrüsen stammt wohl von VIRCHOW und REMAK, die in der Mitte des 19. Jahrhunderts die rundlichen, erbsengroßen Körperchen an der Hinterseite beider Schilddrüsenlappen entdeckten. Aber weder Anatomen noch Chirurgen beachteten diese winzigen Organe. Auch als der Schwede SANDSTRÖM(1880) sie erneut "entdeckte", ihnen den Namen "Glandulae parathyreoideae" gab und auf die im Vergleich zur Schilddrüse unterschiedliche Struktur und histologische Zusammensetzung aufmerksam machte, wurden sie weiterhin als unentwickeltes Schilddrüsengewebe angesehen. In dieser Zeit wies WEISS (1880) von der Billrothschen Klinik auf eine gelegentlich nach Strumektomie auftretende typische Tetanie hin. 1891 verhinderte GLEY solche tetanischen Zustände, indem er bei Schilddrüsenoperationen an Hunden die Mitentfernung der Glandulae parathyreoideae vermied.

Fünf Jahre nach der Veröffentlichung SANDSTRÖMS beschrieb KOHN (1885) erneut diese im Fettgewebe häufig nicht sichtbaren Organe und bezeichnete sie als "Epithelkörperchen". Er erkannte erstmals ihre völlige Unabhängigkeit von der Schilddrüse. VASSALE u. GENERALI (1896) zeigten durch Versuche an Hunden, daß nach Entfernung aller Epithelkörperchen die Tiere in eine schwere Tetanie verfielen; wurde aber nur die Schilddrüse entfernt - unter Verschonung der Epithelkörperchen - trat keine Tetanie auf.

Auf den Zusammenhang zwischen parathyreopriver Tetanie und Hypocalcämie wiesen MacCALLUM u. VOEGTLIN (1909) hin. Sie gaben auch den ersten therapeutischen Hinweis, indem sie durch intravenöse Zufuhr von Calciumsalzen die bei ihren parathyreoidektomierten Hunden normalerweise tödlich verlaufende Tetanie verhinderten.

Unabhängig voneinander extrahierten COLLIP und HANSON

1924/25 das Hormon aus Nebenschilddrüsen von Rindern und entdeckten dessen blutcalciumsteigernde Wirkung.

BEUMER und FALKENHEIM (1926) veröffentlichten als erste einen Fall von idiopathischem Hypoparathyreoidismus.

1933 entdeckte HOLTZ die antitetanische Wirkung von Vitamin D_2 und Vitamin D_3, später auch von Dihydrotachysterin (AT 10).

1940 beschrieben MARTIN u. BOURDILLON erstmals einen Fall von Parathormon-resistenter chronischer Hypocalcämie. Dieses Krankheitsbild, das zusätzlich zu den Auswirkungen einer Hypocalcämie sehr typische Konstitutionsmerkmale aufweist, wurde zwei Jahre später von ALBRIGHT et al. (1942) eindeutig definiert und als "Pseudohypoparathyreoidismus" bezeichnet.

1952 beschrieben dann ALBRIGHT et al. ein Krankheitsbild mit den konstitutionellen Anomalien des Pseudohypoparathyreoidismus, jedoch mit normalen Serummineralkonzentrationen; dieses Syndrom wurde als "Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus" bezeichnet.

1962 isolierten COPP et al. das hypocalcämisch wirkende Hormon Calcitonin.

II. ANATOMIE DER NEBENSCHILDDRÜSEN UND PHYSIOLOGIE DES CALCIUM- UND PHOSPHATSTOFFWECHSELS

Die Glandulae parathyreoideae (Synonyme: Epithelkörperchen, Nebenschilddrüsen) stammen von der dritten und vierten Kiementasche ab. Das obere Drüsenpaar ist in der Regel der dorsalen Seite des oberen Pols der Schilddrüsenlappen angelagert, während die unteren Epithelkörperchen, die wie der Thymus aus der dritten Kiementasche abstammen, am unteren Pol der Schilddrüse liegen. Bedingt durch den entwicklungsgeschichtlichen Weg des unteren Drüsenpaars kommen hier zahlreiche Lagevarianten vor, die dem Chirurgen und dem Pathologen das Auffinden oft sehr erschweren.

Die normale Glandula parathyreoidea ist im ausgewachsenen Zustand etwa linsengroß, beidseits abgeflacht und meist länglich oval. Zusammen wiegen die in der Regel zweipaarig angelegten Epithelkörperchen ungefähr 170 mg.

Histologisch lassen sich im Parenchym drei Zelltypen unterscheiden: kleine dunkle und größere hellere Hauptzellen, oxyphile Zellen und wasserhelle Zellen. Die großen Hauptzellen werden als Träger der aktiven Hormonproduktion angesehen. Die Bedeutung der oxyphilen Zellen ist noch nicht eindeutig geklärt. Bei einer Hyperplasie der Drüse findet man vor allem große wasserhelle Zellen.

Parathormon

Das wahrscheinlich einzige Hormon der Nebenschilddrüsen ist das Parathormon (PTH). 1959 gelang AURBACH und RASMUSSEN u. CRAIG seine Isolierung aus Rindernebenschilddrüsen und später auch seine weitgehende Reindarstellung (RASMUSSEN u. CRAIG 1962; RASMUSSEN et al. 1964; AURBACH u. POTTS 1967).

Das Parathormon ist ein einkettiges Polypeptid von rund 80 Aminosäuren und einem Molekulargewicht von etwa 9000. Noch die halbe Kette ist biologisch aktiv. Seine chemische Struktur wurde von POTTS et al. (1966) weitgehend abgeklärt.

Das Parathormon erhöht das Calcium und senkt das Phosphat im Blut, dabei hat es drei Angriffspunkte:
a) direkt am Knochen: Es kommt zu einer Calciummobilisation und damit zum Knochenabbau. Dafür ist aber die Anwesenheit von Vitamin D Voraussetzung (FISCHER 1971).
b) an der Niere: Es kommt neben einer Hemmung der Phosphatrückresorption vermutlich zu einer verstärkten Sekretion von Phosphat im distalen Tubulus. Calcium und Magnesium werden tubulär rückresorbiert. In der Regel wird die Rückresorption jedoch durch die Hypercalciurie überboten, die durch den gesteigerten Knochenabbau zu erklären ist (FISCHER 1971). An den Nieren wirkt PTH unabhängig von Vitamin D.

c) am Darm: PTH fördert die enterale Resorption von Calcium, Magnesium und Phosphat durch die Dünndarmschleimhaut.

Calcitonin

Das von COPP et al. (1962) nachgewiesene calciumsenkende Hormon Calcitonin stammt aus den parafollikulären oder C-Zellen, die sich aus dem ultimobranchialen Körper entwikkeln und beim Säuger in die Schilddrüsenanlage aufgenommen werden.

Calcitonin ist wie das PTH ein Polypeptid. Es besteht aus 32 Aminosäuren. Antagonistisch zum Parathormon verhindert es den Austritt von Calcium ins Plasma durch Hemmung der Knochenresorption (FISCHER 1971). Ein erhöhter Calciumspiegel wird rasch gesenkt. An der Niere hemmt Calcitonin die tubuläre Rückresorption von Phosphat und vermindert die Calciumrückresorption (HAAS 1973).

Die physiologische Bedeutung des Calcitonins ist noch nicht geklärt, denn nach Thyreoidektomie erfolgt keine Änderung der Serumcalciumkonzentration.

Die Sekretion von Parathormon und Calcitonin wird über einen direkten Rückkopplungsmechanismus ohne Zwischenschaltung der Hypophyse oder des Zentralnervensystems durch die Höhe des ionisierten Calciums im Plasma gesteuert.

Vitamin D

Die dritte für die Regulation des Calcium- und Phosphatstoffwechsels notwendige Substanz ist das Vitamin D und seine Metabolite (Ergocalciferol = Vitamin D_2, Cholecalciferol = Vitamin D_3, Dihydrotachysterol = AT 10).

Vitamin D bewirkt im Dünndarm eine stärkere Resorption von Calcium und Phosphat als Parathormon.

Am Knochen veranlaßt Vitamin D eine vermehrte Neubildung. In hoher Dosierung führt es zu einer Steigerung des Knochenabbaues und damit zu einer Erhöhung des Plasmacal-

ciumgehaltes, unabhängig vom Calciumgehalt der zugeführten Nahrung. Für die Calciummobilisation aus dem Knochen durch Parathormon ist Vitamin D unentbehrlich.

Eine sichere Wirkung von Vitamin D auf die Nieren ist bis jetzt noch nicht eindeutig nachgewiesen (FISCHER 1971).

III. FORMEN DES HYPOPARATHYREOIDISMUS

1) Sekundärer (parathyreopriver) Hypoparathyreoidismus

a) postoperativer Hypoparathyreoidismus:
Die häufigste Ursache des Hypoparathyreoidismus ist die versehentliche Entfernung der Nebenschilddrüsen oder die Unterbindung eines die Nebenschilddrüsen versorgenden arteriellen Gefäßen bei Schilddrüsenoperationen. Je nach Statistik folgt in 1 bis 4,5 % aller Strumektomien ein vorübergehender oder ein persistierender Hypoparathyreoidismus (WADE 1960; BLONDEAU et al. 1973).

In Tierversuchen wurde gezeigt, daß über die Hälfte des Nebenschilddrüsengewebes ausfallen muß, damit es zu einer dauernden Insuffizienz kommt (COURVOISIER 1971).

Das Auftreten eines Hypoparathyreoidismus nach Thyreoidektomien ist bei jungen Patienten, nach Exstirpation großer Strumaknoten oder nach Operationen durch weniger erfahrene Operateure am häufigsten (PARFITT 1971).

b) Hypoparathyreoidismus nach Radiojodtherapie:
Obwohl die Radiojodtherapie bei Schilddrüsenüberfunktion zunehmend angewendet wird, wurden bis 1974 nur 8 Fälle beschrieben, bei denen ein Hypoparathyreoidismus aufgetreten war (EIPE et al. 1968; FULOP 1971; HELOU et al. 1964).

Ein Fall von Hypoparathyreoidismus nach Behandlung

einer Angina pectoris mit J 131 wurde von TOWNSEND (1961) veröffentlicht.

Zur Entstehung eines Hypoparathyreoidismus nach Radiojodtherapie gibt es zwei Hypothesen:
a) Es soll eine topographische Anomalie der Nebenschilddrüsen vorliegen. Durch eine intrathyreoidale Lage einer oder mehrerer Nebenschilddrüsen soll ihre Schädigung durch radioaktives Jod eher möglich sein (HELOU et al. 1964).
b) Ein latenter Hypoparathyreoidismus könnte in manchen Fällen schon früher vorgelegen haben. Zumindest in einem Fall sprechen Stammganglienverkalkungen und eine lebenslange Oligophrenie für diese Hypothese (FJLOP 1971).

2) Idiopathischer Hypoparathyreoidismus

Die klassische Definition des chronischen idiopathischen Hypoparathyreoidismus stammt von DRAKE et al. (1939). Danach besteht das Syndrom aus:
1) erniedrigtes Serum - Calcium
2) erhöhtes Serum-Phosphat
3) normale Knochenstruktur im Röntgenbild (um eine kindliche Rachitis oder eine Osteomalazie beim Erwachsenen auszuschließen)
4) Fehlen einer Niereninsuffizienz
5) chronische Tetanie
6) Fehlen von chronischer intestinaler Malabsorption wie Steatorrhoe oder chronische Diarrhoe.

In der Zwischenzeit hat sich jedoch gezeigt, daß für die Diagnose Hypoparathyreoidismus nicht alle dieser Kriterien erfüllt sein müssen. Denn Hypoparathyreoidismus kann eine Steatorrhoe bewirken (SJÖBERG 1966; VISAKORPI u. GERBER 1963; STICKLER et al. 1965; CLARKSON et al. 1960 u.a.), Hypoparathyreoidismus kann zusammen mit einer Osteomalazie vorkommen (MATHIEU et al. 1961; TEXIER 1965) und er-

niedrigte Serum-Calcium-Werte können jahrelang ohne Auftreten einer Tetanie bestehen (BARR et al. 1971; EMERSON u. SINCLAIR 1963 u.a., s. Tab. 14 - 17, S. 112).

Die Bezeichnung "idiopathischer" Hypoparathyreoidismus bedeutet nicht in jedem Falle, daß das Krankheitsbild ausschließlich primär entstanden ist, da gelegentlich - zum Teil sehr verschiedenartige - Faktoren festgestellt werden, denen sicher eine ätiologische Bedeutung zukommt.

So sind infektiöse, toxische und traumatische Schäden der Nebenschilddrüsen beschrieben worden (JESSERER 1958).

Da bei Sektionen die Glandulae parathyreoideae häufig nicht auffindbar waren, führte man die verminderte Parathormonsekretion beim Hypoparathyreoidismus auf eine Hypo- oder Aplasie der Drüsen zurück (FALK 1961; FORBES 1956; TREUSCH u. COHEN 1962). Im Di-George-Syndrom, einer congenitalen Aplasie der Nebenschilddrüsen und des Thymus ist dies bewiesen und durch den gemeinsamen embryologischen Ursprung leicht verständlich (TAITZ et al. 1966).

Hypoparathyreoidismus in Verbindung mit Chromosomenanomalien wurde einige Male beschrieben (PERGAMENT et al. 1970; OLAMBIWONNU et al. 1972; TUVEMO u. GUSTAVSON 1972) und die dabei auftretenden Gesichts-, Hals- und Nebenschilddrüsenmalformationen mit Entwicklungsstörungen der Abkömmlinge der Kiemenbögen erklärt (RUDGE et al. 1974).

Die Verbindung idiopathischer Hypoparathyreoidismus - perniziöse Anämie - primäre Keimdrüseninsuffizienz wird auf eine angeborene Defektbildung zurückgeführt und als eigenes Syndrom betrachtet (KLAUS u. SIEBNER 1964).

Beim Hypoparathyreoidismus der alten Leute kann an eine sekundäre Entstehung durch Arteriosklerose oder an einen primär degenerativen Prozeß gedacht werden (ERAUT 1974).

Ein Metastasen-induzierter Hypoparathyreoidismus wurde von HORWITZ et al. (1972) beschrieben.

Auch eine Gastrektomie als Ursache eines "idiopathi-

schen" Hypoparathyreoidismus wurde angeführt (THOREN 1965; VLIETSTRA 1973).

In weiteren Fällen trat der Hypoparathyreoidismus bei einer primären oder sekundären Hämochromatose auf, vermutlich als Folge einer sekundären Überbelastung der Nebenschilddrüsen durch eine Calciumresorptionsstörung und des Eisenüberangebots (GABRIELE 1971; PAWLOTSKY et al. 1972; SEZE, DE et al. 1972; SHERMAN et al. 1970; VACHON et al. 1970).

3) Pseudohypoparathyreoidismus

1942 beschrieben ALBRIGHT et al. unter der Bezeichnung "Pseudohypoparathyreoidismus" ein Krankheitsbild, welches außer den schon erwähnten Kriterien des idiopathischen Hypoparathyreoidismus folgende Merkmale umfaßt:

1) Kleinwuchs, Rundgesicht
2) Brachydactylie
3) subcutane Verkalkungen
4) Oligophrenie
5) kein phosphaturischer Effekt von Parathyreoidea-Extrakt (Ellsworth-Howard-Test)

Aufgrund der Wirkungslosigkeit von intravenös zugeführtem Parathyreoidea-Extrakt stellten ALBRIGHT et al. (1942) die Hypothese auf, Ursache des Pseudohypoparathyreoidismus sei eine Endorganresistenz (Niere und Skelett) gegenüber dem Parathormon und nicht Ausdruck einer insuffizienten Hormonproduktion wie beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus. Diese Annahme fanden sie bestätigt durch den Befund von drei Parathyreoidea-Biopsien, welche einmal normales Drüsengewebe (ALBRIGHT et al. 1942) und zweimal hyperplastische Nebenschilddrüsen (ELRICK et al. 1950) zeigten.

ELRICK et al. (1950) nehmen eine genetische Ursache des Pseudohypoparathyreoidismus an und zwar eine dreifache Genanomalie, die zu drei voneinander unabhängigen Symp-

tomengruppen führt:

1) Nichtansprechbarkeit der Endorgane auf Parathormon
2) eine Art Dyschondroplasie, besonders an Metacarpalien und Metatarsalien
3) Verkalkungstendenz des subcutanen Gewebes.

Zur Erklärung der Mineralstoffwechselstörung beim Pseudohypoparathyreoidismus gibt es zahlreiche Erklärungen, deren Ausführung in dieser Arbeit zu weit führen würde (siehe CHASE et al. 1969 a/b; MANN et al. 1962: SUH et al. 1969; FRAME et al. 1972: NUSYNOWITZ u. KLEIN 1973 u.a.).

4) Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus

1952 veröffentlichten ALBRIGHT et al. einen Fall, der die typischen Konstitutionsmerkmale des Pseudohypoparathyreoidismus, jedoch normale Calcium- und Phosphatwerte im Serum aufwies. Die von ALBRIGHT et al. (1952) stammende zungenbrecherische und verwirrende Bezeichnung "Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus"wurde oft angegriffen, und es wurde versucht, sie durch andere Benennungen wie "Brachymetacarpaler Kleinwuchs", "Dystrophie Albright Typ II" u.a. zu ersetzen, was aber bis heute noch nicht einheitlich gelungen ist.

Der Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus ist nach der Erklärung von ELRICK et al. (1950) eine leichte Form des Pseudohypoparathyreoidismus. Im Gegensatz dazu sehen andere Autoren keinen unbedingten Zusammenhang zwischen Nichtansprechbarkeit der Endorgane und den konstitutionellen Merkmalen, die sie als Albrightsche Osteodystrophie gesondert betrachtet sehen wollen (FRANCOIS et al. 1965; HALMOS et al. 1952; MOSES et al. 1974; FRAME et al 1972).

MOSES et al. (1974) schlagen eine völlig neue Einteilung des Hypoparathyreoidismus vor und zwar soll eine hormon-defiziente und eine hormon-resistente Form unterschieden werden, die jeweils mit oder ohne Albrightsche Osteodystrophie vorkommen kann.

Bei dieser neuen Einteilung wird aber nicht die offenbar gleiche genetische Grundlage von Pseudohypoparathyreoidismus und Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus berücksichtigt.

Nach unserer Meinung gibt es zu viele Beschreibungen von Patienten mit Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus, die zeitweilig eine leichte oder ausgeprägte Mineralstoffwechselstörung mit ihren typischen Erscheinungen wie Tetanie und Epilepsie hatten (GILGORE et al. 1962; EMANUELLI u. PELLEGRINI 1968; GERSHBERG u. WESELEY 1960; VIGNON et al. 1971) und über Patienten mit Pseudohypoparathyreoidismus, die jahrelang ohne jegliche Medikation normocalcämisch waren (MAUTALEN et al. 1967; CULLEN u. PEARCE 1964; PALUBINSKAS u. DAVIES 1959 u.a.), als daß die Albrightsche Osteodystrophie und die Nichtansprechbarkeit der Endorgane vollständig voneinander getrennt werden könnten.

5) Hypoparathyreoidismus mit M. Addison und Moniliasis

Eine seltene Form der pluriglandulären Insuffizienz ist das Syndrom idiopathischer Hypoparathyreoidismus mit M. Addison und Moniliasis.

Die Erkrankung beginnt in der Mehrzahl der Fälle im frühen Kindesalter mit einer therapieresistenten Candida-Infektion der Haut und der Schleimhäute. Nach Monaten bis Jahren erscheinen die ersten klinischen Zeichen eines Hypoparathyreoidismus, nach weiteren Wochen bis Jahren treten Symptome einer Nebennierenrindeninsuffizienz hinzu.

Durch den Nachweis organspezifischer Antikörper (BLIZZARD et al. 1966) und chronisch lymphozytärer, zur Atrophie führender Entzündung (MITSCHKE et al. 1973) scheint heute die Zuordnung dieses Syndroms zu den Autoimmunerkrankungen sicher zu sein.

6) Transitorischer Hypoparathyreoidismus bei Neugeborenen

a) bei Hyperparathyreoidismus der Mutter:

Die Hypercalcämie bei primärem Hyperparathyreoidismus einer Schwangeren bewirkt eine Suppression der Nebenschilddrüsen beim Föten. Die Folge ist ein Hypoparathyreoidismus beim Neugeborenen, der sich nach wenigen Wochen spontan zurückbildet.

In einzelnen Fällen wurde das Parathyreoidea-Adenom der Mutter erst durch die Erkrankung des Kindes diagnostiziert (BUCHS 1961; HUTCHIN u. KESSNER 1964).

In der Literatur bis 1974 fanden wir Berichte über 16 Kinder mit transitorischem Hypoparathyreoidismus (11, 37, 45, 54, 179, 198, 264, 431, 436).

b) congenital:

Der transitorische, congenitale Hypoparathyreoidismus bei Neugeborenen tritt sporadisch, nicht familiär gehäuft auf. Er zeigt den gleichen Verlauf wie der Hypoparathyreoidismus durch mütterlichen Hyperparathyreoidismus. Nach FANCONI (1967, 1969) beruht er auf einer funktionellen Insuffizienz der Nebenschilddrüsen.

Die therapeutischen Maßnahmen können in der Regel nach einigen Wochen abgesetzt werden, danach entwickeln sich die Kinder völlig normal. Einziges Relikt der überstandenen Krankheit sind gelegentlich Schmelzhypoplasien der Zähne (FANCONI u. PRADER 1967).

In der Literatur bis 1974 fanden wir Berichte über 26 Kinder mit transitorischem, congenitalem Hypoparathyreoidismus (18, 27, 60, 130, 333, 344).

IV. NICHT-NEUROLOGISCHE KLINISCHE ERSCHEINUNGEN

1) Trophische Störungen ektodermaler Organe

a) Augen:

Die tetanische Katarakt ist die häufigste und die bekannteste Störung am Auge beim Hypoparathyreoidismus. Nach der Literaturübersicht von POHJOLA (1962) wurde bei 69 von 118 Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus eine meist beidseitige Trübung der Augenlinsen beobachtet. In der Literaturübersicht von SCHWARZ (1964) findet sich bei 29 % der Fälle mit Pseudohypoparathyreoidismus und bei 15 % mit Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus eine Katarakt.

Die Stärke der Katarakt ist sehr unterschiedlich, sie steht in keinem direkten Zusammenhang mit dem Ausmaß der Mineralstoffwechselstörung.

Die Pathogenese des hypoparathyreoiden Stars ist noch nicht geklärt.

Hornhautveränderungen finden sich in 12 % der Fälle von idiopathischem Hypoparathyreoidismus (POHJOLA 1962). Photophobie, Blepharospasmus, refraktäre Keratitis und Ulzerationen, oberflächliche Defekte des Hornhautepithels und Hornhauttrübungen sind vermutlich Zeichen einer allgemeinen trophischen Störung des Ektoderms und nicht Folgen einer entzündlichen Erkrankung.

Zwischen den Hornhautveränderungen und den Serum-Calcium- und -Phosphatwerten besteht eine direkte Korrelation. Eine Keratitis verschwindet völlig bei Normocalcämie und erscheint wieder im hypocalcämischen Zustand (POHJOLA 1962).

Beim Syndrom Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis wird nach GASS (1962) bei rund der Hälfte der Fälle eine phlyktänuläre Keratokonjunktivitis angetroffen.

Vereinzelte Befunde am Auge beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus sind Konjunktivitis, Blepharitis, Blepharokonjunktivitis, Episkleritis, Glaskörpertrübungen, chorio-retinale Degeneration und Hypertelorismus (POHJOLA 1962).

b) Zähne:

Zahnveränderungen finden sich in gleicher Weise beim idiopathischen und beim Pseudo-Hypoparathyreoidismus. Besteht die Mineralstoffwechselstörung schon während der Zahnentwicklung, so treten Hypoplasien oder Defekte des Zahnschmelzes auf. Außerdem können Zahnbildung und Wachstum gestört sein. Häufig werden verzögerte Zahndurchbrüche oder sogar Zahnretentionen beobachtet.

Die Zähne werden im allgemeinen früh von Karies befallen und gehen dadurch verloren (RITCHIE 1965).

c) Haut, Nägel, Haare:

Trophische Störungen der Haut und ihrer Anhangsorgane werden häufiger beim idiopathischen als beim sekundären Hypoparathyreoidismus beobachtet.

Die Haut ist in der Regel trocken, rissig und schuppend. Die Hauterscheinungen bilden sich bei Normalisierung des Serum-Calcium-Gehaltes zurück.

Die Nägel sind brüchig, dünn, deformiert und neigen zum Absplittern; charakteristisch sind Querrillen.

Häufig besteht beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus gleichzeitig eine Infektion mit Monilia albicans, hauptsächlich an den Nägeln und Mundwinkeln.

Die Haare sind häufig spröde, glanzlos und wachsen spärlich. Sie fallen oft büschelweise aus bis zur völligen Alopecie. Gelegentlich wird ein tetanischer Krankheitsschub durch akuten Haarausfall eingeleitet (COURVOISIER 1971).

2) Knochen- und Gelenkveränderungen

Hyperostosen des Skeletts findet man in einem Drittel der Fälle von idiopathischem Hypoparathyreoidismus, sehr selten beim sekundären Hypoparathyreoidismus.

In einigen Fällen sind Kombinationen von periostaler Hypertrophie und endostaler "Pseudoatrophie" beschrieben worden (COURVOISIER 1971).

Auch lokalisierte oder generalisierte Entkalkungen der Knochen kommen vor (BRONSKY et al. 1958).

Vereinzelt wurde sogar über einen röntgenologischen Hyperparathyreoidismus bei idiopathischem Hypoparathyreoidismus berichtet (COSTELLO u. DENT 1963; FANCONI et al. 1964; ALLEN et al. 1968).

Beim Pseudohypoparathyreoidismus und Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus weisen die Röntgenbefunde eine große Regelmäßigkeit auf. Die Osteodystrophie mit den plumpen Hand- und Fußknochen und den Verkürzungen einzelner oder mehrerer Metacarpalia und Metatarsalia sind u.a. diagnostische Kriterien, die von ALBRIGHT et al. (1942) aufgestellt wurden.

Auch ein röntgenologischer Hyperparathyreoidismus wurde bei mehreren Fällen von Pseudohypoparathyreoidismus festgestellt, d.h. es bestand eine Osteitis fibrosa cystica (KOLB u. STEINBACH 1962; SINGLETON u. CHING SENG TENG 1962; FANCONI et al. 1964).

Die übrigen Skelettbefunde entsprechen den beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus festgestellten.

Beim Hypoparathyreoidismus treten häufig - zum Teil schmerzhafte - Gelenkveränderungen auf, besonders an Wirbelsäule, Ileosacral- und Hüftgelenken.

Charakteristisch für diese nichtentzündlichen Prozesse sind paraartikuläre Osteophytbildung und Verkalkungen der Gelenkkapsel, der Sehnen und der benachbarten Weich-

teile (COURVOISIER 1971).

3) Veränderungen am Herzen

Jede Verminderung der extracellulären Calciumionenkonzentration zeigt sich im EKG in einer Verlängerung der QT--Zeit mit langestrecktem isoelektrischem ST und sehr kurzer T-Welle.

4) Biochemische Befunde

Die biochemischen Kriterien des Hypoparathyreoidismus sind:

Hypocalcämie: selten unter 6 mg %
Hyperphosphatämie: beim Erwachsenen über 5 mg %
beim Kind über 7 mg %
Hypocalciurie: in der Regel ist die 24-Std-Calciurie auf 10 bis 50 mg vermindert.

Die Phosphatausscheidung hängt in hohem Maße von der Phosphataufnahme durch die Nahrung ab, so daß für die 24-Std.-Phosphaturie keine Normalwerte angegeben werden können (COURVOISIER 1971).

Die alkalische Serumphosphatase ist beim Hypoparathyreoidismus normal.

Die Citratkonzentration des Serums ist vermindert (FANCONI 1969).

Zwischen Serum-Calcium- und Serum-Magnesium-Veränderungen scheint eine gewisse Parallelität zu bestehen (GITTLEMAN zit. n. FANCONI 1969).

Radioimmunologische Methoden zur Bestimmung der Parathormonkonzentration im Serum werden laufend verbessert, haben bis heute aber noch nicht zu eindeutigen, zufriedenstellenden Ergebnissen geführt (BERSON et al. 1963; ALMQVIST et al. 1975).

V. PATHOLOGISCHE ANATOMIE

Nur wenige Autopsiebefunde über Fälle von idiopathischem Hypoparathyreoidismus liegen vor. Überwiegend wurde dabei eine Aplasie der Nebenschilddrüsen durch sorgfältige Untersuchung des Halsgebietes, der Schilddrüse und des Mediastinums nachgewiesen (FALK 1961; OLAMBIWONNU et al. 1972; FORBES 1956). In vier Fällen bestand zusätzliche eine Atrophie der Nebennierenrinde (CHU et al. 1964; McMAHON et al. 1959; SZCZEPANSKA u. SAPIECHA 1959; CARTER et al. 1959). TAITZ et al. (1966) berichten über eine gleichzeitige Thymusaplasie, ein Krankheitsbild, das wahrscheinlich durch eine teratogene Schädigung der dritten und vierten Schlundtasche entsteht und heute als Di-George-Syndrom bezeichnet wird.

Atrophische Epithelkörperchen wurden in drei Fällen gefunden (TREUSCH u. COHEN 1962; VAN DE CASSEYE u. GEPTS 1973; WILLIAMS u. WOOD 1959). VAN DE CASSEYE u. GEPTS (1973) nehmen aufgrund verschiedener Befunde bei einem 85-jährigen Mann eine Autoimmunerkrankung an.

Bei einem Fall von DRAKE et al. (1939) war das Parenchym der normalgroßen Nebenschilddrüsen fast vollständig durch Fettgewebe ersetzt.

PERGAMENT et al. (1970) fanden zwei aus wasserklaren Zellen bestehende Epithelkörperchen im Thymus und in der Schilddrüse bei einem Säugling mit Ringchromosom 16. Über einen ähnlichen Fall berichten YONIS et al. (1962). Hier lagen zwei hypoplastische, ebenfalls aus wasserklaren Zellen bestehende Parathyreoidea-Knötchen in der Submucosa des Pharynx.

Bisher wurde nur ein Fall mit histologisch normalen Epithelkörperchen und idiopathischem Hypoparathyreoidismus veröffentlicht (KUNIN et al. 1963).

Beim Pseudohypoparathyreoidismus wurden in fünf Fällen hyperplastische Parathyreoideae gefunden (MANN et al. 1962; ELRICK et al. 1950; SCHWARZ u. LOEWE 1966; BELL et al. 1963), in drei Fällen makroskopisch und mikroskopisch

normale Drüsenkörperchen (ALBRIGHT et al. 1942; ARNSTEIN et al. 1956; LEE et al. 1958).

Beim Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus fanden DUDLEY u. HAWKINS (1970) in einem Fall zwei normal erscheinende Epithelkörperchen, SCHWARZ (1965) bei einem 60-jährigen Mann drei normale Drüsen, jedoch ohne altersgemäße Involutionszeichen. SCHWARZ (1965) deutet dies dahingehend, daß diese Epithelkörperchen früher vermehrt stimuliert worden seien, dieser Patient also zu irgendeiner Zeit einen Pseudohypoparathyreoidismus gehabt habe, was als Beweis für die nosologische Einheit von Pseudo- und Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus angeführt wird.

VI. HEREDITÄRE FAKTOREN

Idiopathischer Hypoparathyreoidismus (I.H.):

Ein familiäres Vorkommen wird bei 35 der von uns aus der Literatur zusammengetragenen 178 Fällen von idiopathischem Hypoparathyreoidismus angegeben (1; 19:Fälle 1,2,3,4,5,6; 29:Fälle 1,2,3; 31:Fall 1; 50:Fall 2; 51:Fall 2; 65:Fälle 1,2; 155:Fälle 1,2,3,4,5,6,7,8; 230/231:Fälle 1,2,3,4;269: Fall 1; 285:Fälle 1,2; 327:Fälle 1,2; 367:Fälle 1,2; 402: Fall 2). Bei weiteren 8 Patienten zeigten Familienmitglieder das Syndrom Hypoparathyreoidismus - Morbus Addison - Moniliasis oder eine isolierte Nebenierenrindeninsuffizienz (49; 112:Fall 2; 185:Fall 2; 191; 215:Fall 2; 290: Fall 4; 361;429), wobei davon ausgegangen werden muß, daß diese 8 Patienten ebenfalls diesem Syndrom zuzuordnen sind, da der M. Addison sich in der Regel später manifestiert als der Hypoparathyreoidismus. In Tab. 1, (S. 22) sind diese 8 Patienten ebenfalls in der Rubrik "familiärer idiopathischer Hypoparathyreoidismus" aufgeführt, da erst die

weitere Entwicklung des Krankheitsbildes eine eindeutige Zuordnung zu den beiden Formen der Nebenschilddrüseninsuffizienz ermöglicht.

Konsanguinität der Eltern wird bei drei Geschwistern mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus erwähnt (65).

Insgesamt liegen allerdings noch zu wenig Familienstudien vor, um über die Erblichkeit genaue Aussagen machen zu können.

Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis (H.+ Add.):

Ein familiäres Auftreten und damit eine konstitutionelle oder genetische Anomalie als Voraussetzung für die Autoimmunerkrankung scheint beim Syndrom Hypoparathyreoidismus-M. Addison - Moniliasis gesichert zu sein. 18 familiär aufgetretene Fälle (35:Fall 2; 40; 86:Fälle 1,2; 112:Fall 3; 185:Fälle 1,3,4; 197:Fall 3; 215:Fall 1; 269:Fall 2; 290:Fall 3; 317; 319:Fälle 1,2,3; 393:Fälle 1,2) stehen 17 sporadisch aufgetretenen Fällen gegenüber.

Pseudohypoparathyreoidismus (P.H.):

Auch der Pseudohypoparathyreoidismus ist als eine Erbkrankheit zu betrachten. Bei den von uns aus der Literatur zusammengestellten 75 Fällen traten 14 familiär (70:Fälle 1,2,3; 131:Fälle 1,2,3; 228:Fälle 1,2,3; 244; 247:Fälle 1,2; 255:Fall 1; 332:Fall 2) und 56 sporadisch auf; bei 6 Fällen (8:Fall 1; 109:Fall 1; 152:Fall 1; 244; 294:Fall 3; 380) bestand ein Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus in der Familie. In Tab. 1 sind die 14 Fälle mit Pseudohypoparathyreoidismus in der Familie und die 6 Patienten, deren Familienangehörige einen Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus haben, zusammen in der Spalte "familiärer Pseudohypoparathyreoidismus" aufgeführt.

Da eine exakte Familienuntersuchung oft nicht möglich war, können bei den "sporadisch" aufgetretenen Fällen doch

einige genetisch bedingt sein.

Die Tatsache, daß Frauen etwas häufiger befallen sind als Männer (siehe Tab. 2, S. 25), läßt einen x-chromosomalen Erbmodus annehmen (MANN et al. 1962; SCHWARZ 1964). Es wird auch über einen Fall von Vater-Sohn-Übertragung berichtet, was eine autosomal-dominante Vererbung nicht ausschließt (MINOZZI et al. 1963).

Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus (P.P.H.):

26 familiäre Fälle (3:Fälle 1,2; 24:Fälle 1,2; 53; 92: Fälle 1,2; 113; 159:Fälle 1,2,3; 160:Fälle 1,2; 261; 278: Fälle 1,2; 346:Fälle 1,2; 400:Fälle 1,2,3; 413:Fälle 1,2, 3; 421:Fälle 1,2) und vier Patienten, deren Familienangehörige einen Pseudohypoparathyreoidismus haben (8:Fall 2; 109:Fall 2; 152:Fall 2; 382:Fall 2;), stehen 47 sporadisch aufgetretenen Fällen gegenüber. Auch hier haben wir in Tab. 1 die Familien mit reinem Pseudohypoparathyreoidismus und die Fälle, bei denen Pseudo- und Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus in einer Familie vorkommen, zusammen in der Spalte "familiärer Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus" aufgeführt.

Das Vorkommen von Pseudohypoparathyreoidismus und Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus in einer Familie und die Übergangsfälle, bei denen zeitlich nacheinander Pseudohypoparathyreoidismus und Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus beim gleichen Individuum auftraten (69; 89; 93; 119; 145; 156; 254; 294:Fall 3; 421:Fälle 1,2;), sprechen für die gemeinsame genetische Grundlage beider Erkrankungen.

(Literaturangaben zu den "sporadischen" Fällen von Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus: 20; 24:Fall 3; 119; 145; 192:Fall 1; 202; 207; 213; 220:Fälle 1 - 14; 234; 260; 262; 277/279; 278:Fall 3; 282:Fälle1,2; 295:Fälle1,2; 296; 303; 306; 334; 339; 351; 353; 357; 359: Fälle 1,2; 362; 394:Fälle 1,2; 419; 426; 268;).

Tab. 1: Zusammenstellung von familiären und sporadischen Fällen verschiedener Formen des Hypoparathyreoidismus

	Gesamtzahl	familiär	sporadisch
I.H.	178	43 (24 %)	135 (76 %)
H. + Add.	35	18 (51 %)	17 (49 %)
P.H.	75	19 (25 %)	56 (75 %)
P.P.H.	77	30 (39 %)	47 (61 %)

Die Auswertung der Tab. 1 ergibt, daß das Syndrom Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis die stärkste genetische Fixierung zeigt und auch der Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus ein häufiges familiäres Vorkommen aufweist, während idiopathischer Hypoparathyreoidismus und Pseudohypoparathyreoidismus nur zu je rund einem Viertel familiär auftreten.

VII. ALTER UND GESCHLECHT

In diesem Kapitel haben wir alle von uns aus der Literatur zusammengestellten Fälle der verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus hinsichtlich der Alters- und Geschlechtsverteilung berücksichtigt. (Die gesamten Literaturangaben finden sich in den Tabellen 14 - 17, ab S. 112).

Als Alter der klinischen Erstmanifestation der Krankheitsbilder haben wir das erstmalige Auftreten von neurologischen Erscheinungen (in den meisten Fällen handelte es sich um tetanische bzw. epileptische Anfälle) bestimmt.

Es ist zu beachten, daß die Altersangaben in den Tabellen 14 - 23 sich nicht auf dieses Erstmanifestationsalter beziehen, sondern Altersangaben der jeweiligen Autoren bei der letzten klinischen Untersuchung sind.

Die Geschlechtsverteilung bei allen Formen des Hypo-

parathyreoidismus ist aus Tab. 2 (S. 25) ersichtlich.

Idiopathischer Hypoparathyreoidismus (I.H.):

Bei der klinischen Erstmanifestation waren die jüngsten Patienten nur einige Tage alt (19:Fall 1; 22; 29:Fall 1; 98; 105; 155:Fall 1; 225:Fall 2; 230/231:Fall 3; 273; 284; 285; 289; 326; 369), die ältesten über 70 Jahre alt (122; 175; 416).

Das Durchschnittsalter bei der klinischen Erstmanifestation beträgt 18,5 Jahre.

Wie aus Abb. 1, (S. 26) ersichtlich ist, treten die ersten klinischen Erscheinungen vor allem in der Kindheit und in der Jugend auf, in geringerem Maße im mittleren Lebensalter.

Nach DENKO u. KAELBLING (1962) ist die Erstmanifestation über alle Lebensjahre gleichmäßig verteilt.

Die Diagnose wurde durchschnittlich erst sieben Jahre nach dem ersten Auftreten der klinischen Symptome gestellt. Bei 12 Patienten dauerte es mehr als 20 Jahre bis zur Diagnosestellung (61; 71; 100; 194; 199; 208; 230/231: Fall 4; 274; 291:Fall 2; 294:Fall 2; 408/409; 428).

Sekundärer Hypoparathyreoidismus (sek. H.):

Nach Strumektomie wird der Hypoparathyreoidismus durchschnittlich nach 13 Jahren manifest. Bei fünf Patienten lagen zwischen Operation und erstem Auftreten tetanischer Erscheinungen mehr als 25 Jahre (41; 75; 138:Fall 2; 304; 392;).

In einigen Fällen traten postoperativ vorübergehend Parästhesien oder kurzdauernde tetanische Krämpfe auf, die aber meist nach einigen Tagen verschwanden, so daß jahrelange Beschwerdefreiheit herrschte, ehe der Hypoparathyreoidismus voll zum Ausbruch kam (97; 138:Fall 2; 257: Fall 2; 298:Fall 3,4).

Beim Hypoparathyreoidismus infolge Radiojodtherapie zeigten sich die ersten tetanischen Erscheinungen nach 2 bis 5 Monaten (117; 147; 183; 407).

Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis (H. + Add.):

Hier war der jüngste Patient bei der Erstmanifestation der Nebenschilddrüseninsuffizienz 6 Monate (319:Fall 3), der älteste 52 Jahre (55:Fall 1) alt.

Im Durchschnitt wurde drei bis vier Jahre später die Diagnose Hypoparathyreoidismus gestellt.

Pseudohypoparathyreoidismus (P.H.):

Wie beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus treten die ersten klinischen Erscheinungen auch beim Pseudohypoparathyreoidismus vor allem im Kindes- und Jugendalter auf. (siehe Abb. 1).

Durchschnittlich wurde erst 10 Jahre nach dem Auftreten tetanischer oder epileptischer Anfälle die richtige Diagnose gestellt, in einem Extremfall erst nach 26 Jahren (350/354).

In Bezug auf die Geschlechtsverteilung weicht unsere Zusammenstellung von der vieler anderer Autoren ab. SCHWARZ (1964), BRONSKY et al. (1958), MANN et al. (1962) u.a. geben ein Verhältnis von männlich:weiblich = 1:2 an. Bei den von uns gesammelten Fällen waren die Frauen - genauso wie beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus - nur wenig häufiger betroffen (siehe Tab. 2).

Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus (P.P.H.):

Die Diagnose wurde im durchschnittlichen Alter von 28 Jahren gestellt. Die jüngsten Patienten waren drei Jahre (306; 334), die älteste Patientin 79 Jahre (109:Fall 2) alt.

(Alle Literaturangaben über die von uns zusammengestellten 77 Fälle von Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus finden sich auf S. 22).

Tab. 2: Alters- und Geschlechtsverteilung bei den verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus

	I.H.	sek.H.	H.+Add.	P.H.	P.P.H.
Gesamtzahl	178	64	35	75	77
männlich	80(45%)	5(8%)	12(34%)	34(45%)	20(26%)
weiblich	98(55%)	59(92%)	23(66%)	41(55%)	57(74%)
Durchschnittsalter bei Erstmanifestation	18,5	41	9	10	-

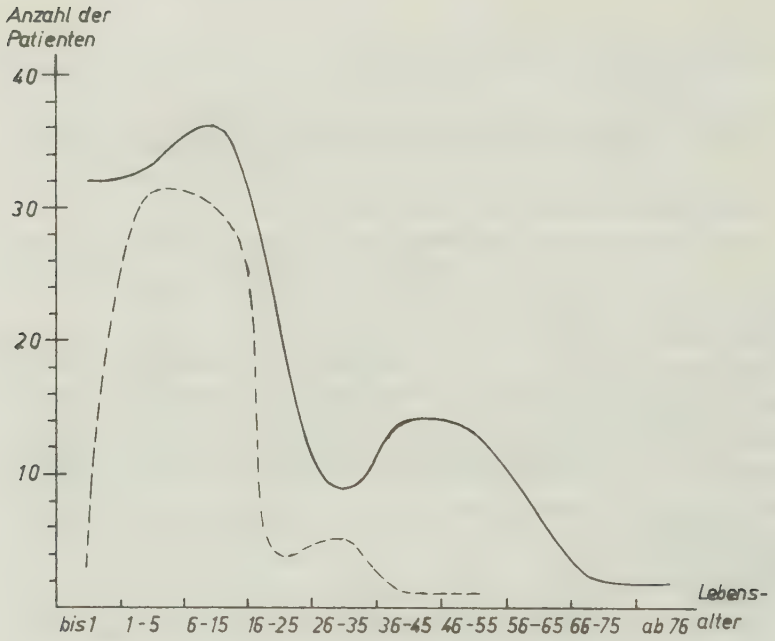

Abb. 1: Manifestationsalter bei idiopathischem Hypoparathyreoidismus ——— und bei Pseudohypoparathyreoidismus --------

Die Abb. 1 zeigt, daß sowohl beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus als auch beim Pseudohypoparathyreoidismus die ersten klinischen Erscheinungen, bei denen es sich hauptsächlich um tetanische oder epileptische Anfälle oder Äquivalente handelt, vor allem in der Kindes- und Jugendzeit auftreten, während ein zweiter kleinerer Gipfel erst wieder im mittleren Lebensalter zu beobachten ist.

VIII. THERAPIE

Beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus wäre eine Substitution mit exogenem Parathormon die ideale Therapie. Da bis heute aber nur ungereinigte Parathormon-Extrakte im Handel sind, diese zur Antikörperbildung und dadurch nach einer gewissen Zeit zum Wirkungsverlust des Parathormon-Präparates führen können, sie außerdem sehr kostspielig sind, ist man von einer Substitutionsbehandlung beim Hypoparathyreoidismus abgekommen.

Heute besteht die Therapie der Nebenschilddrüseninsuffizienz und des Pseudohypoparathyreoidismus in Verabreichung von Calciumsalzen und den Steroiden Vitamin D und Dihydrotachysterol. Dadurch werden tetanische und epileptische Anfälle vermieden und die Bildung von Katarakten und Stammganglienverkalkungen verhindert.

Zur Unterbrechung eines hypocalcämisch-tetanischen Anfalls wird am besten Calciumgluconat intravenös injiziert.

Bei der Dauerbehandlung eines chronischen Hypoparathyreoidismus sind Vitamin D und Dihydrotachysterol per os die Mittel der Wahl, eventuell in Verbindung mit calciumreicher Diät und oralen Calciumpräparaten.

Zur Beseitigung der Hypocalcämie werden durchschnittlich 1,25 bis 2,5 mg pro Tag (50.000 bis 100.000 IU) an Vitamin D und 1,5 bis 2,0 g pro Tag an Calcium benötigt (AVIOLI 1974).

Beim sekundären Hypoparathyreoidismus beträgt der durchschnittliche Vitamin D-Bedarf 2,12 mg pro Tag (84.000 IU) (IRELAND et al. 1968).

Wenn die Hypocalcämie durch Vitamin D nicht zu beseitigen ist, kann man versuchen, mit Aluminiumhydroxid-Gel die intestinale Phosphatabsorption zu vermindern oder durch die phosphaturische Wirkung von Probenecid eine Senkung des Serum-Phosphats herbeizuführen. Vereinzelt kann die Hypocalcämie nur bei gleichzeitiger Gabe von Cortison oder Magnesium behoben werden (HOMER 1961; NIKLASSON 1970).

C SYMPTOMATIK VON SEITEN DES ZENTRALEN UND PERIPHEREN NERVENSYSTEMS

I. BESCHWERDEBILD

Kopfschmerzen:

In den von uns aus der Literatur zusammengestellten Fällen klagten über Kopfschmerzen 15 (von 178) Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus (1;2; 28:Fall 3; 31: Fall 2; 51:Fall 2; 81; 82; 155:Fälle 2,6,7; 225:Fall 2; 233:Fall 2; 332; 364; 342), zwei (von 35) Patienten mit dem Syndrom Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis (55:Fall 1; 269:Fall 2), vier (von 64) Patienten mit sekundärem Hypoparathyreoidismus (39; 56; 298:Fall 8; 442) und drei (von 75) Patienten mit Pseudohypoparathyreoidismus (55:Fall 2; 226; 280).

Nur in einem Fall von idiopathischem Hypoparathyreoidismus (155:Fall 2) waren die Kopfschmerzen vermutlich durch eine zervikale Diskopathie bedingt, in den anderen Fällen scheinen sie ein Symptom des Hypoparathyreoidismus gewesen zu sein. Bei einem 16-jährigen Mädchen traten Kopfschmerzen und Schwindelanfälle nur nach Grand Mal-Anfällen auf (364).

Am häufigsten werden Schmerzen in der Stirnregion angegeben, einmal wird eine abends auftretende "céphalée en casque" ('helmförmige' Kopfschmerzen) beschrieben (82).

Nur selten wird eine Aussage über den Einfluß einer Calciumtherapie auf die Kopfschmerzen gemacht. In diesen Fällen verschwanden die Kopfschmerzen bei Normalisierung des Serumcalcium- und -phosphatgehaltes (56; 82).

SIMPSON (1952) betont in seiner Arbeit über die neurologischen Manifestationen beim idiopathischen Hypopara-

thyreoidismus, daß Kopfschmerzen, ausgeprägte Muskelschwäche und Müdigkeit einzige Symptome eines latenten oder im Anfangsstadium stehenden Hypoparathyreoidismus sein können.

Vermutlich werden die Kopfschmerzen durch Spasmen der cerebralen Blutgefäße hervorgerufen (SIMPSON 1952; ROSE u. VAS 1966).

Muskel-, Gelenk- und Knochenschmerzen:

Neben den meist sehr schmerzhaften Carpopedalspasmen während eines tetanischen Anfalls werden immer wieder diffuse oder umschriebene Schmerzen, hauptsächlich in den Extremitäten, angegeben.

14 (von 178) Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus (1; 6; 76; 81; 106; 127:Fall 1; 149; 175; 199; 269:Fall 1; 272; 327:Fall 1; 327:Fall 2; 412), drei (von 35) Patienten mit dem Syndrom Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis (215:Fall 1; 224; 269:Fall 2), sechs (von 64) Patienten mit sekundärem Hypoparathyreoidismus (101; 190; 238; 298:Fälle 4,5,10) und sieben (von 75) Patienten mit Pseudohypoparathyreoidismus (121; 131: Fall 3; 228:Fall 2; 254; 288; 294:Fall 3; 380/381) litten unter unbestimmten Schmerzen in den Beinen, Armen, in Schulter oder Rücken oder unter umschriebenen oder generalisierten Muskelschmerzen. In einem Fall war aufgrund der starken Schmerzen in den Beinen nur ein "unsicherer, stampfender Gang" möglich (127:Fall 1).

Zusätzlich zu diffusen Myalgien bestanden bei einer Patientin mit Pseudohypoparathyreoidismus auch Gelenkschmerzen (380/381). Bei einem anderen Patienten mit Pseudohypoparathyreoidismus wurden die nicht näher definierbaren Schmerzen in den Beinen als Knochenschmerzen infolge einer Fibroosteoklasie bei sekundärem Hyperparathyreoidismus gedeutet (131:Fall 3).

Myalgien, Arthralgien und Knochenschmerzen verschwanden in der Regel, sobald eine Normalisierung der Serumcalcium- und -phosphatwerte durch entsprechende therapeutische

Maßnahmen erreicht worden war (131:Fall3;380/381; 127:Fall 1).

Photophobie:

POHJOLA (1962) stellt in einer Literaturübersicht in 10 von 118 Fällen mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus eine Photophobie mit Blepharospasmus fest.

In den von uns zusammengestellten Fällen wird beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus nur sechsmal (49; 65: Fall 1; 309; 327:Fall 2; 342; 429), beim Syndrom Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis zweimal (150:Fall 1; 86:Fall 2), und je einmal beim sekundären Hypoparathyreoidismus (157:Fall 2) und beim Pseudohypoparathyreoidismus (226) eine Photophobie erwähnt, die zum Teil so schwerwiegend war, daß davon betroffene Kinder in der Schule schwer behindert waren (327:Fall 2; 49). Dabei war nur in zwei Fällen die Photophobie mit Blepharospasmus verbunden. Bei einem Patienten war eine Keratokonjunktivitis hervorgerufen durch Moniliasis, die Ursache für die Überempfindlichkeit auf Licht (150:Fall 1). Bei einem anderen Patienten traten Photophobie und Blepharospasmus aufgrund eines dystrophischen Defektes des Hornhautepithels auf, dessen Ausmaß mit der Schwere der Serummineralstoffwechselstörung direkt korrelierte (309).

POHJOLA (1962) fand Photophobie mit Blepharospasmus auch bei Patienten ohne jegliche Hornhautveränderungen; er vermutet, daß die Kontraktion des M. orbiculare oculi durch Licht oder andere Reize aufgrund der allgemeinen neuromuskulären Übererregbarkeit ausgelöst wird.

Schwindelanfälle:

Schwindelanfälle können beim Hypoparathyreoidismus durch Beteiligung des Gehörorgans, Kleinhirnschädigung, Hirn-

drucksteigerung, Augenmuskellähmungen u.a. auftreten.

In den Kasuistiken, in denen Schwindelanfälle angegeben sind, wird jedoch eine eingehende Untersuchung nicht erwähnt, so daß eine Klassifizierung nicht möglich ist.

Bei sieben (von 178) Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus und zwei (von 64) Patienten mit sekundärem Hypoparathyreoidismus werden Angaben gemacht über gehäufte Schwindelanfälle (76; 127:Fall 1; 155:Fall 6; 374; 422), Kopfschmerzen mit Schwindelanfällen (82), zum Teil mit Verschlechterung des Seh- und Hörvermögens (81), Schwindelanfälle, die wie Parästhesien und Muskelkrämpfe während der Menstruation gehäuft auftraten (230/231:Fall 4) oder Schwindelanfälle, die nur im Rahmen eines tetanischen Anfalls mit Sehtrübung und Atmungsschwierigkeiten auftraten (157:Fall 1).

Weder beim Syndrom idiopathischer Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis noch beim Pseudohypoparathyreoidismus werden in unserer Literaturzusammenstellung Schwindelanfälle beschrieben.

Dysphagie:

Dysphagie und eine leichte Belastungsdyspnoe waren die vorherrschenden Symptome bei einer 49-jährigen Frau mit sekundärem Hypoparathyreoidismus. Zunächst wurde in einer psychiatrischen Klinik ein "Globus hystericus" diagnostiziert und ein Jahr lang mit Tranquillantien behandelt, ehe die richtige Diagnose Hypoparathyreoidismus gestellt wurde. Die Dysphagie verschwand prompt nach Normalisierung des Serumcalciumgehaltes (292).

II. ANFÄLLE

1. Tetanische Anfälle

Das am besten bekannte Symptom des Hypoparathyreoidismus ist die Tetanie, was oft fälschlicherweise zu einer Gleichsetzung von Nebenschilddrüseninsuffizienz und Tetanie geführt hat. Eine Tetanie tritt aber auch bei anderen hypocalcämischen Zuständen auf, z.B. bei D-Hypovitaminose oder tubulärer Nephropathie. Bei normalen Serumcalciumwerten kann man die Hyperventilationstetanie, die Tetanie bei Intoxikation und Infektion oder bei organischen Hirnveränderungen beobachten, wobei als Tetanie-auslösende Substanzen Extract. filic. mar. (DAMMER 1900), Nikotin (SIOLI 1938), Ergotin (SCHLESINGER 1891), Adrenalin (DUZAR u. HENSCH 1926), Morphium (FRANKL-HOCHWART 1907), Blei, Phosphor, Chloroform, Alkohol, Novocain (CURSCHMANN 1910) und Koffein (JESSERER 1958) beschrieben werden; an Infektionen, die eine Tetanie verursachen können, werden Fleckfieber (STURM 1942; SCHORRE 1944; JESSERER 1958), tuberkulöse Meningitis (JANBON et al. 1951), epidemische Encephalitis (WESTPHAL u. MEYER 1927), Influenza und Morbillen (FRANKL-HOCHWART 1907) genannt; organische Hirnveränderungen, die zu einer Tetanie führen können, sind Hydrocephalus (FÜNFGELD 1943; HARTMANN 1954), Enzephalomalazie (SPIEGEL 1920;), vaskuläre Hirnveränderungen (MARTINI u. ISSERLIN 1922; DECOURT u. TARDIEU 1939), Hirntumoren (ERDHEIM 1906; FRANKL-HOCHWART 1907) und Hirnverletzungen (FÜNFGELD 1943; JENNY 1952).

Unabhängig von der Genese zeigt die Tetanie ein einheitliches Bild. Sie umfaßt ein Syndrom der neuromuskulären Übererregbarkeit, von dem nach LOZANO-TONKIN (1969) folgende Unterformen unterschieden werden:

1) Der tetanische Anfall
2) Larvierte Form der Tetanie
   - Lokalisierte Muskelkontraktionen
   - Parästhesien und Carpopedalspasmen
   - Laryngospasmen

Gallenkoliken, Bronchospasmen, Stenokardien usw.

3) Die latente Tetanie

(Außerdem rechnet LOZANO-TONKIN, 1969, auch die epileptischen Anfälle zu den Erscheinungsformen der Tetanie).

Bei der Parathyreoideainsuffizienz ist die Tetanie am stärksten ausgeprägt. Dies zeigt sich in der Heftigkeit der tetanischen Anfälle, den epileptischen Anfällen (die bei normocalcämischer Tetanie oder Hypocalcämie infolge D-Hypovitaminose nicht beobachtet werden) und in der Vielfältigkeit der neurologischen und psychopathologischen Erscheinungen (COURVOISIER 1971).

Um die Bezeichnung Tetanie im ursprünglichen Sinn zu erhalten, bezeichnet JESSERER (1958) nur solche Erkrankungen als Tetanie, die das klassische Bild des tetanischen Krampfzustandes aufweisen.

Im Folgenden sollen die einzelnen Unterformen der Tetanie, so weit möglich, getrennt behandelt und benannt werden.

Die Pathogenese des Tetaniesyndroms wird von STRUPPLER (1964) folgendermaßen erklärt: "Zu Beginn eines Anfalls kommt es zu spontanen Impulsen in peripheren sensiblen und motorischen Nervensystemen. Repetitive Spontanentladungen in Hautrezeptoren und sensiblen Nervenfasern führen zu Parästhesien, solche in motorischen Fasern sind im EMG als spezifische Entladungen (z.B. Multiplets) nachweisbar. Der sich anschließende tonische Spasmus ist reflektorisch bedingt (Spontanentladungen aus den Muskelrezeptoren bahnen die Erregbarkeit spinaler Reflexzentren). In schweren Fällen können diese Impulse außer spinalen und supraspinalen, auch zerebrale Neuronensysteme treffen. Diese langsame 'Aufladung' wird durch entsprechende zerebrale Hemmungsvorgänge kompensiert; fallen sie weg (z.B. bei latenter Epilepsie), so kann es zur Manifestation von zerebralen Krampfanfällen kommen."

In welchem Maße zentralnervöse Strukturen am Entste-

hungsmechanismus und an der Integration der tetanischen Krämpfe beteiligt sind, ist letztlich noch nicht sicher geklärt, auch wenn viele Autoren die Regulierung des tetanischen Krampfgeschehens durch das Gehirn als bewiesen ansehen (SPIEGEL u. NISHIKAWA 1923; JESSERER 1958; QUANDT u. PONSOLD 1959; NEVSIMAL u. ROTH 1963; u.a.).

Der tetanische Anfall kündigt sich zumeist mit einem Gefühl des "Unwohlseins", unbestimmten Angstgefühlen und Muskelschmerzen an. Nach dieser "Aura", die individuell verschieden lange dauern kann, beginnen dann die eigentlichen Krampferscheinungen und zwar in einer ganz bestimmten Reihenfolge, wobei die sensiblen Mißempfindungen immer den motorischen vorausgehen. So kommt es zu Parästhesien, die in den Fingern beginnen und sich dann auf die Arme ausbreiten. Dann treten tonische Krämpfe in den kleinen Handmuskeln auf, der Daumen wird adduziert und leicht opponiert, die übrigen Finger werden in den Metacarpophalangealgelenken flektiert bei gleichzeitiger Extension in den Interphalangealgelenken. Diese Stellung der Finger nennt man "main de l'accoucheur" (Geburtshelferhand) oder auch "Schreibhandstellung". Gelegentlich wird auch der Daumen zwischen Zeige- und Mittelfinger durchgestreckt und der 4. und 5. Finger gegen die Hohlhand gebeugt. Dauern die Krämpfe länger an, kommt es zu einer Volarflexion der Hand und einer Ausbreitung der tonischen Kontraktionen auf den Arm. Dabei werden die Arme im Ellenbogengelenk flektiert und an den Brustkorb herangezogen (Pfötchenstellung). In der Zwischenzeit beginnen die Kontrakturen auch in den Beinen, wobei diese maximal gestreckt, die Füße supiniert und die Zehen plantarflektiert werden. Schließlich kontrahiert sich auch die Rumpf- und Gesichtsmuskulatur, was einerseits zu einer schweren und geräuschvollen Atmung und andererseits zu einem Öffnen des Mundes mit gespitzten Lippen (Karpfenmaul) und zu einem Zusammenkneifen der Lidspalten führt (Tetaniegesicht).

Die Muskelkrämpfe sind meist sehr schmerzhaft und werden von Angstzuständen und Parästhesien begleitet.

Auch am Herzen läßt sich eine verstärkte Kontraktur der Muskulatur nachweisen.

Gelegentlich ist auch das vegetative Nervensystem beteiligt, was sich in Laryngospasmen (besonders bei Kindern), Bronchospasmen und Spasmen des Blasensphinkters äußert. Ist auch die Gefäßmuskulatur befallen, kommt es zu Erscheinungen einer Angina pectoris, einer Migräne oder eines Raynaud-Syndroms.

Die tonischen Kontrakturen können sekunden- aber auch tagelang anhalten. Im allgemeinen lösen sie sich jedoch bald wieder und zwar immer in der umgekehrten Reihenfolge ihres Auftretens. Zuletzt werden die Hände von der Verkrampfung befreit. Die Parästhesien überdauern die Krämpfe.

Das Bewußtsein bleibt nach JESSERER (1958) die ganze Zeit über erhalten, nur bei Kindern sollen kurzdauernde Bewußtseinsverluste beobachtet worden sein.

Dagegen schreiben ROTH u. NEVSIMAL (1966), daß generalisierte tetanische Spasmen häufig mit Bewußtseinsverlust einhergingen.

In unserer Literaturzusammenstellung wurden keine Bewußtseinsverluste bei tetanischen Anfällen beschrieben. Nur bei einer Patientin wurde eine längere Apathie nach tetanischen Anfällen beobachtet (91).

In vielen Fällen sind die tetanischen Erscheinungen nur ungenau beschrieben; meist werden nur Stichwörter wie "Tetanie" oder "Carpopedalspasmen" angegeben, so daß nicht klar ist, ob es sich dabei um große tetanische Krampfanfälle oder um larvierte Formen der Tetanie handelt. Auch wird der Begriff "tetanische Äquivalente" von den einzelnen Autoren unterschiedlich verstanden. Bei COURVOISIER (1971) sind die visceralen (Laryngospasmen, Bronchospasmen u.a.) und vasculären (Raynaud-Syndrom, Migräne u.a.) Erscheinun-

gen der Tetanie und der epileptische Anfall tetanische Äquivalente; bei JESSERER (1958) sind es nur die im Rahmen eines tetanischen Anfalls auftretenden Spasmen der glatten Muskulatur. STEINBERG u. WALDRON (1952) verstehen unter dem Begriff "tetanische Äquivalente" Parästhesien, Taubheitsgefühl, lokalisierte Muskelkrämpfe und/oder Laryngospasmen.

Bei der Zusammenstellung der tetanischen Symptome in den Tabellen 14 - 17, S. 112ff. haben wir die Carpopedalspasmen unter der Rubrik "tetanischer Anfall" aufgeführt. Wurden jedoch nur Carpalspasmen, Pedalspasmen oder Laryngospasmen isoliert beobachtet, so wurden sie von uns als larvierte Form der Tetanie (nach LOZANO-TONKIN 1969) gewertet, ebenso wie Parästhesien, Taubheitsgefühl, lokalisierte Muskelkrämpfe, Steifigkeitsgefühl und Muskelzuckungen.

Nach unserer Zusammenstellung treten tetanische Anfälle beim idiopathischen, sekundären und beim Pseudo-Hypoparathyreoidismus in rund 30 % der Fälle auf, beim Syndrom Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis bei 37 % (siehe Tab. 3, S. 37) Die larvierte Form der Tetanie (ohne tetanische Anfälle), auf die wir später genauer eingehen werden, wird häufiger beschrieben, zwischen 35 und 47 % bei den verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus (siehe Tab. 3).

Diese Angaben über die Häufigkeit der tetanischen Phänomene scheinen auf den ersten Blick von denen anderer Autoren stark abzuweichen, den COHEN u. DONNELL (1960) haben bei 66 Patienten mit Pseudohypoparathyreoidismus in 59 % der Fälle eine "Tetanie" gefunden, auch DICKSON et al. (1960) sprechen bei 2/3 der Fälle mit Pseudohypoparathyreoidismus von "tetanischen Beschwerden". Ebenso fanden STEINBERG u. WALDRON (1952), BRONSKY et al. (1958) und FONSECA u. CALVERLEY (1967) bei 78 %, 76 % bzw. 71 % der Fälle mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus eine "Tetanie". In diesen Arbeiten kommt aber nicht klar zum Aus-

druck, welche Erscheinungen die verschiedenen Autoren unter dem Begriff "Tetanie" zusammengefaßt haben. Vermutlich wurden die larvierten Formen der Tetanie, die wir gesondert aufgeführt haben, in jenen Arbeiten mitberücksichtigt.

Wenn wir in unserer Tab. 3 die tetanischen Anfälle und die larvierten Formen der Tetanie zusammen betrachten, so sind die Ergebnisse früherer Veröffentlichungen mit unserer Literaturzusammenstellung vergleichbar.

Nur ein Autor kommt - ebenso wie wir - zu der Feststellung, daß der große tetanische Anfall nur bei etwa einem Drittel der Fälle mit Hypoparathyreoidismus auftritt (KLOTZ, zit. n. NEVSIMAL u. ROTH 1963).

Tab. 3: Häufigkeit tetanischer Anfälle und larvierter Formen der Tetanie bei den verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus

	Gesamtzahl der Patienten	tetanische Anfälle	larvierte Formen der Tetanie
I.H.	178	53 (30 %)	71 (40 %)
H.+ Add.	35	13 (37 %)	14 (40 %)
sek. H.	64	20 (31 %)	30 (47 %)
P. H.	75	21 (28 %)	26 (35 %)

Frequenz und Rhythmik der tetanischen Anfälle sind individuell sehr verschieden. Der tetanische Anfall kann einmalig sein oder sich in unregelmäßigen Abständen wiederholen; er kann durch Menstruation (BEAUDOIN u. MORIN 1959), physische oder psychische Belastungen (CURSCHMANN 1910; BUTTERWORTH et al. 1956; LEVIN et al. 1951; BERNHEIM et al. 1966 u.a.), Fieber (BERNHEIM et al. 1966; LAING 1960) oder Hyperventilation (LOZANO-TONKIN 1969) begünstigt werden. Als

auslösende Faktoren eines tetanischen Anfalls werden auch hohe Corticoid-Dosen (CROIZAT et al. 1965; KAHN et al. 1964) und ein Hg-Diuretikum (GUAY et al. 1965) beschrieben.

Im allgemeinen werden keine Angaben gemacht über eine Seitenbetonung der tetanischen Erscheinungen, so daß es sich wohl hauptsächlich um Krämpfe handelte, die alle Extremitäten gleichmäßig befallen hatten.

Unser eigener Fall 1 (siehe Kasuistik S. 100) hatte ab dem 27. Lebensjahr ein- bis mehrmals täglich tonische Halbseitenkrämpfe rechts, die sich zunächst von epileptischen Anfällen nicht sicher unterscheiden ließen. Da jedoch die Anfälle gelegentlich seitenwechselnd auftraten, waren epileptische Anfälle weitgehend unwahrscheinlich. Auch tonische Hirnstammkrämpfe kamen in diesem Fall nicht in Betracht, da diese sich ebenfalls immer auf der gleichen Körperseite abspielen (MUMENTHALER u. ALTERMATT 1967). Wir haben deshalb diese Krämpfe zu den hemitetanischen Anfällen gerechnet. Aufgrund der Erfahrung, daß bei Komprimierung einer A. carotis während der Hyperventilation nur auf der Gegenseite tetanische Krämpfe auftreten, wurde eine Carotisangiographie durchgeführt, die aber keinen pathologischen Befund aufdeckte.

Auch LEVIN et al. (1961; Fall 1) berichten über einen 30-jährigen Mann mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus, der seit seinem 13. Lebensjahr rechtsseitige Krämpfe hatte, die mit Schwäche im rechten Bein begannen, gefolgt von Muskelkontraktionen im Fuß und in der rechten Gesichtshälfte für die Dauer von einigen Sekunden. Auf dem Höhepunkt einer Wundinfektion traten bei diesem Patienten beim Anlegen einer Blutdruckmanschette am rechten Arm klonische Bewegungen des rechten Beines und Armes, des Halses und des Gesichts auf. Über eine Carotisangiographie wird nichts berichtet.

GLASER u. LEVY (1960; Fall 1) veröffentlichten den Fall eines 10-jährigen Mädchens mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus, bei dem ab dem 4. Lebensjahr große epi-

leptische Anfälle im Abstand von 2 - 3 Monaten auftraten. Mit 8 Jahren wurde bei dieser Patientin ein anderer Anfallstyp beobachtet, und zwar versteifte sich nach Kälteexposition oder körperlicher Betätigung der linke Fuß in ausgestreckter Haltung, danach der rechte Fuß und beide Hände. Das Bewußtsein war dabei nicht gestört. Dieser als "fokale Tetanie" bezeichnete Anfall dauerte jeweils 2 - 3 Stunden und wiederholte sich im Abstand von 2 - 3 Wochen. Auch durch Hyperventilation war dieser Anfall auslösbar. Die linken Extremitäten waren dabei immer stärker betroffen als die rechten.

Bei einer 24-jährigen Frau mit Pseudohypoparathyreoidismus wird über eine einmal aufgetretene Hemitetanie berichtet (MacGREGOR u. WHITE-HEAD 1968: Fall 2)

Hemitetanische Anfälle sind beim Hypoparathyreoidismus sehr selten; nur die vier oben genannten Patienten (von insgesamt 352 Fällen mit I.H., H.+Add., sek.H., P.H.) haben wir in den von uns aus der Literatur zusammengestellten Fällen gefunden. Inwieweit bei diesen vier Patienten (und bei drei Patienten mit einseitigen Carpalspasmen, die bei den larvierten Formen der Tetanie näher erwähnt werden) organische Hirnveränderungen als Ursache der halbseitigen Anfälle, wie es von SPIEGEL (1920), FÜNFGELD (1943) und HARTMANN (1954) beschrieben worden ist, in Betracht kommen, läßt sich anhand der Krankengeschichten nicht entscheiden.

Unter der Bezeichnung "larvierte Formen der Tetanie" haben wir isolierte Carpal-, Pedal- und Laryngospasmen, lokalisierte Muskelkontraktionen, Muskelzuckungen, Parästhesien, Taubheits- und Steifigkeitsgefühl zusammengefaßt.

Wie aus Tab. 3, S. 37 ersichtlich ist, sind mehr Patienten allein von diesen larvierten tetanischen Erscheinungen betroffen, als von großen tetanischen Anfällen.

In der folgenden Tab. 4 haben wir die einzelnen Punkte der larvierten Formen der Tetanie angeführt. Hierbei

sind auch die Patienten berücksichtigt, die außerhalb tetanischer Anfälle im Verlauf der Krankheit Parästhesien, lokalisierte Muskelkontraktionen usw. hatten. (In Tab. 3 wurden diese Patienten nur unter der Rubrik "tetanischer Anfall" erwähnt.) Eine Zusammenstellung der einzelnen tetanischen Symptome bei jedem Patienten findet sich in den Tab. 14, 15, 16, 17, S. 112ff.

Isolierte Pedalspasmen wurden nur in drei Fällen von idiopathischem Hypoparathyreoidismus beobachtet (155:Fall 8; 223; 327:Fall 1), bei den anderen Formen des Hypoparathyreoidismus kamen sie nicht vor.

Häufiger werden isolierte Carpalspasmen beschrieben (siehe Tab. 4; Literaturangaben in Tab. 14 - 17, S. 112ff), die bei einem 80-jährigen Mann sogar nur links auftraten. In diesem Fall werden Verkalkungen im Carotidsyphon erwähnt, aber ohne Seitenangabe (122). In einem anderen Fall von idiopathischem Hypoparathyreoidismus traten rechtsseitige Carpalspasmen einige Monate nach einer Kohlenmonoxydvergiftung auf. Sieben Jahre später begannen bei diesem Patienten rechtsbetonte choreoathetotische Bewegungsstörungen, die aufgrund des Therapieerfolgs auf den Hypoparathyreoidismus zurückgeführt wurden. (83:Fall 1). Rechtsseitige Carpalspasmen wurden auch bei einem Fall von sekundärem Hypoparathyreoidismus beobachtet (298:Fall 4).

Stimmritzenkrämpfe sollen nach JESSERER (1958) hauptsächlich bei Kleinkindern im Alter von 1/2 bis 3 Jahren vorkommen, danach nur noch sehr selten auftreten. Nach unseren Ergebnissen sind laryngospastische Zustände jedoch bei Erwachsenen gar nicht so selten zu beobachten (siehe Tab. 4 und Tab. 14 - 17).

Bei einem Patienten mit sekundärem Hypoparathyreoidismus nach Radiojodtherapie wurden Laryngospasmen durch Trinken von kaltem Wasser provoziert (117). Auch QUANDT u. PONSOLD (1959) fanden das Trinken von kaltem Wasser als auslösenden Faktor von Laryngospasmen, daneben auch noch seelische Erregungen.

Tab. 4: Häufigkeit der Symptome bei der larvierten Form der Tetanie bei den verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus

	I.H.	H.+ Add.	sek. H.	P.H.
Gesamtzahl der Patienten	178	35	64	75
Carpalspasmen	25 (14%)	2 (6%)	8 (13%)	8 (11%)
Pedalspasmen	3 (2%)	-	-	-
Laryngospasmen	22 (12%)	4 (11%)	9 (14%)	10 (13%)
lokalisierte Muskelkrämpfe	37 (21%)	5 (14%)	16 (25%)	11 (15%)
Muskel-zuckungen	27 (15%)	3 (9%)	5 (8%)	5 (7%)
Parästhesien	54 (30%)	8 (23%)	26 (41%)	14 (19%)
Taubheit	17 (10%)	2 (6%)	11 (17%)	6 (8%)
Steifigkeit	13 (7%)	2 (6%)	8 (13%)	8 (11%)

Anm.: Bei manchen Patienten lagen mehrere Symptome vor.

Bei einem unserer Patienten (siehe Fall Nr. 1) in den Kasuistiken S. 100) und bei einem anderen Patienten mit Pseudohypoparathyreoidismus (132) traten Laryngospasmen nur in der Kindheit auf; beide Fälle sind in Tab. 4 mit aufgeführt.

Beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus werden in 5 Fällen Angaben gemacht über Atmungsschwierigkeiten, z.T. mit Hustenanfällen (31:Fall 2; 50:Fall 2; 135:Fall 1; 157:Fall 1; 401), bei einem Patienten werden kurzdauernde plötzliche Aphoniezustände beschrieben (286). Beim Syndrom Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis werden einmal "asthmatiforme Krisen" (86:Fall 2) und einmal

"Engegefühl in der Kehle" (393:Fall 2) angegeben, beim sekundären Hypoparathyreoidismus zweimal "Erstickungsanfälle" (73; 298:Fall 9), zweimal Atmungsschwierigkeiten (298:Fall 3; 157:Fall 2), beim Pseudohypoparathyreoidismus einmal eine "pfeifende Atmung" (152:Fall 1) und einmal "Heiserkeitsepisoden und ein Gefühl, als ob die Kehle zuschwellen würde" (176:Fall 1).

Einige der oben zitierten Erscheinungen ließen sich vielleicht beim "Laryngospasmus" einordnen; wir haben darauf aufgrund der ungenauen Beschreibung verzichtet.

In der Rubrik "Muskelzuckungen" wurden Angaben wie Muskelzuckungen, Fibrillationen, Fasciculationen und Myoklonien zusammengefaßt, die im Rahmen einer Tetanie beobachtet wurden. Diese Muskelzuckungen traten entweder allgemein auf, oder sie waren auf Gesicht, Lider, Mund oder Extremitäten beschränkt.

Parästhesien (Kribbeln, Ameisenlaufen) und Taubheitsgefühl (Pelzigwerden, Einschlafen der Glieder) waren bei den einzelnen Patienten immer auf die gleiche Körperregion beschränkt. Hauptsächlich waren Finger, Zehen, Arme und Füße betroffen, seltener das Gesicht.

Angaben über Steifigkeit betrafen ebenfalls in der Mehrzahl der Fälle die Extremitäten. In zwei Fällen war dadurch das Gehen erschwert (253; 388/389), in zwei anderen Fällen traten Sprechstörungen durch Kiefergelenksteifigkeit auf (50:Fall 2; 298:Fall 7).

Zu den larvierten Formen der Tetanie gehören auch die Spasmen der glatten Muskulatur, die zu Mydriasis, abdominellen Krämpfen, Häufigkeit der Miktion, Tenesmen sowie arteriellen Gefäßspasmen führen können (DICKSON et al. 1960).

Außerhalb der tetanischen Anfälle und den Erscheinungen der larvierten Formen der Tetanie läßt sich der Zustand der neuromuskulären Übererregbarkeit, den man als "latente Tetanie" bezeichnet, durch objektive Zeichen nachweisen, die wir im Folgenden abhandeln wollen.

a) Hyperventilationsversuch:

Die Bedeutung des Hyperventilationsversuches als diagnostisches Zeichen einer latenten Tetanie ist allgemein anerkannt. Man läßt 5 bis 10 Minuten lang hyperventilieren; bei latenter Tetanie tritt dann ein typischer Carpalspasmus auf. Bei Hyperventilation über 15 Minuten können tetanische Symptome auch bei gesunden Personen auftreten (NEVSIMAL u. ROTH 1963), sogar schon nach 4 bis 5 Minuten, wenn massiv hyperventiliert wird; die Aussagekraft dieses Versuchs hängt also von der Anzahl der Atemzüge pro Minute ab.

Durch Kombination von Trousseauschem Versuch und Hyperventilation kann der Carpalspasmus besonders leicht ausgelöst werden. COURVOISIER (1971) empfiehlt, die Blutdruckmanschette erst nach der Hyperventilation anzulegen. Nach KLOTZ (1966) ist eine dreiminütige Hyperventilation, die eine Minute nach Kompression des Armes beginnt und diese um eine Minute überdauert, am besten.

b) Trousseausches Zeichen:

Bei Kompression des Oberarms durch eine Blutdruckmanschette auf suprasystolischen Druck für drei Minuten treten bei Patienten mit Tetanie in der Regel die charakteristischen Parästhesien gefolgt von einem typischen Carpalspasmus auf. Bei manchen Patienten kann der Krampf schon durch einen einfachen Druck auf den N. medianus am Oberarm ausgelöst werden; gelegentlich ist der Carpalspasmus erst nach Aufhebung der Kompression oder nach Aktivierung durch Hyperventilation zu beobachten.

Das Trousseausche Zeichen hat pathognomonische Bedeutung, da es nur bei Tetanie beobachtet wird.

QUANDT u. PONSOLD (1959) sehen im Trousseauschen Phänomen eine zentral ausgelöste tonische Massenreaktion, da die pfötchenförmige Handstellung (Zeichen einer extrapyramidalen Bewegung) ohne Beteiligung des Mittelhirns nicht auftreten kann. Diese Pfötchenstellung, die für die Teta-

nie ein charakteristisches Zeichen ist, wurde auch schon bei tonischen Hirnstammanfällen, die im Rahmen einer multiplen Sklérose auftraten, beschrieben (STÖRRING 1940).

Bei Hemitetanie soll das Trousseausche Zeichen nur einseitig auslösbar sein (CURSCHMANN 1910; DECOURT 1938; DECOURT u. TARDIEU 1939).

Bei einem unserer Patienten (siehe Fall Nr. 1, Kasuistik S. 100) mit tetanischen Halbseitenkrämpfen war das Trousseausche Zeichen auf beiden Seiten nicht auslösbar. Auch bei anderen Patienten mit Hemitetanie (siehe S.39) war das Trousseausche Zeichen negativ. Bei einem Patienten mit rechtsseitigen Carpalspasmen (83:Fall 1) war das Trousseausche Zeichen positiv, über Seitendifferenzen wird nichts berichtet. Bei zwei anderen Patienten mit einseitigen Carpalspasmen wird das Trousseausche Zeichen nicht erwähnt (122; 298:Fall 4).

c) Chvosteksches Zeichen:

Bei Beklopfen des Facialisstammes unmittelbar vor dem äußeren Gehörgang kommt es bei latenter Tetanie zu einer blitzartigen Zuckung am Mundwinkel, am Nasenflügel und im Bereich des M. orbicularis oculi. In der deutschen Literatur wird dieses Symptom als "Chvostek I" bezeichnet, wenn ein Zucken des gesamten Facialisbereiches eintritt, als "Chvostek II" beim Zucken des Mundwinkels und des Nasenflügels und als "Chvostek III" bei isolierter Zuckung des Mundwinkels. In der französischen Literatur wird das Chvosteksche Phänomen in umgekehrter Reihenfolge gekennzeichnet.

Die diagnostische Bedeutung des Chvostekschen Zeichens ist sehr umstritten. JESSERER (1958) lehnt die Unterteilung in Chvostek I, II und III überhaupt ab.

Das Chvosteksche Zeichen ist Ausdruck einer gesteigerten mechanischen Erregbarkeit des N. facialis und wird nicht nur bei Tetanie, sondern auch bei anderen pathologischen Zuständen wie Hysterie, Neurasthenie, Epilepsie,

Tuberkulose, Schizophrenie u.a., sowie bei gesunden Personen beobachtet (SCHLESINGER 1891; FRANKL-HOCHWART 1888; CURSCHMANN 1904; GRAHAM u. ANDERSON 1924; FALTA 1927; PILCZ 1947), dann allerdings in geringerer Intensität als bei der Tetanie. Nur im Säuglingsalter soll das Chvosteksche Zeichen pathognomonisch für eine Tetanie sein (FANCONI 1969).

Für KLOTZ (1966) hat dieses Zeichen auch bei Erwachsenen einen absolut diagnostischen Wert und zwar dann, wenn bei Perkussion der Wangenpartie genau unterhalb der Apophyse zygomaticus eine Kontraktion des M. orbicularis oculi auftritt.

Tab. 5: Häufigkeit des Chvostekschen bzw. Trousseauschen Zeichens bei den verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus

	Chvostek		Trousseau		Gesamtzahl d. Patienten
	positiv	negativ	positiv	negativ	
i.H.	118 (66%)	30 (17%)	90 (51%)	25 (14%)	178
H.+ Add.	29 (83%)	0 -	21 (60%)	2 (6%)	35
sek. H.	36 (56%)	11 (17%)	35 (55%)	14 (22%)	64
P.H.	53 (71%)	16 (21%)	34 (45%)	22 (29%)	75
P.P.H.	14 (18%)	24 (31%)	- -	19 (24%)	77

Anm.: Literaturangaben siehe Tab. 14 - 17, S. 112ff.

Beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus war in 10 Fällen das Trousseausche Zeichen positiv bei gleichzeitig negativem Chvostekschen Zeichen. Umgekehrt war in zehn Fällen das Chvosteksche Zeichen positiv, während das Trousseausche Phänomen nicht auslösbar war. In beiden Gruppen traten teilweise tetanische Anfälle auf (siehe

Tab. 14).

Bei vier Patienten mit tetanischen Anfällen bzw. larvierten Formen der Tetanie und einem Patienten mit einer Hemitetanie waren beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus weder Chvostekssches noch Trousseausches Zeichen auslösbar (141; 153; 233:Fall 1; 157:Fall 1; 428).

Bemerkenswert sind die Ergebnisse beim Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus. In 14 Fällen wurden bei normocalcämischen Patienten ein positives Chvostekssches Zeichen beobachtet (339; 419; 220:Fälle 1,3-6,8-14), in 11 Fällen traten im EMG zusätzlich Zeichen einer latenten Tetanie auf (419; 24:Fall 3; 220:Fälle 1-3,5,6,9-12). In den meisten Kasuistiken aber von Patienten mit Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus wird das Chvostekssche und das Trousseausche Zeichen nicht erwähnt.

POENARU u. STANESCU (1968) fanden bei einer Untersuchung von 18 Kindern mit Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus in allen Fällen charakteristische Zeichen einer Tetanie im Elektromyogramm. Sie und auch KLOTZ et al. (1962) werten das als Unterstützung der These, daß Pseudohypoparathyreoidismus und Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus in dieselbe Syndromgruppe gehören.

d) Lustsches Zeichen:

Bei Beklopfen des N. peroneus dicht unterhalb des Fibulaköpfchens kommt es bei Patienten mit Tetanie zu einer Dorsalextension und Abduktion des Fußes.

e) Erbsches Phänomen:

Die Schwellenwerte bei galvanischer indirekter Reizung peripherer motorischer Nerven sind infolge der neuromuskulären Übererregbarkeit herabgesetzt. Am häufigsten wird die Kathodenöffnungszuckung untersucht, die bei Tetanie jeder Ätiologie schon bei Stromstärken von weniger als 5 mAmp eintritt, während es normalerweise erst bei über 5 mAmp zu einer Zuckung kommt.

f) Elektromyographie:

Bei latenter oder manifester Tetanie treten im Elektromyogramm repetitive Spontanentladungen motorischer Einheiten auf, die als Doubletten, Tripletten oder Multipletten bezeichnet werden. Es werden jedoch auch rhythmische, nichtrepetitive Potentiale beobachtet (NEVSIMAL u. ROTH 1963). Durch Ischämie des untersuchten Muskels oder durch Hyperventilation können diese Aktionspotentiale verstärkt werden (VERGER et al. 1971).

Für alle Zeichen der latenten Tetanie gilt, daß sie - auch bei biochemischem Nachweis eines Hypoparathyreoidismus - nicht immer auslösbar sind.

2. Epileptische Anfälle

Nach verschiedenen Literaturübersichten (GOTTA u. ODORIZ 1948; STEINBERG u. WALDRON 1952; BRONSKY et al. 1958; DICKSON et al. 1960; FONSECA u. CALVERLEY 1967) treten bei der Hälfte bis zwei Drittel aller Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus und Pseudohypoparathyreoidismus epileptische Anfälle allein oder zusammen mit tetanischen Erscheinungen auf. Nur in etwa 30% der Fälle oder noch seltener sollen sie beim sekundären Hypoparathyreoidismus vorkommen, was mit einer leichteren Mineralstoffwechselstörung bei diesem Krankheitsbild erklärt wird (GOTTA u. ODORIZ 1948; NEVSIMAL u. ROTH 1963; ROSE u. VAS 1966; FONSECA u. CALVERLEY 1967; HOSSAIN 1970). Bei den von uns aus der Literatur zusammengestellten Fällen mit sekundärem Hypoparathyreoidismus werden jedoch bei 45 % epileptische Anfälle beschrieben (siehe Tab. 6, S. 55).

ROTH u. NEVSIMAL (1965) erklären die Entstehung von Tetanie und Epilepsie folgendermaßen: Die Hypocalcämie führt unter anderem zu einer erhöhten Erregbarkeit der

Formatio reticularis des Hirnstamms; tetanische Symptome sollen bei Beteiligung des deszendierenden Teils auftreten, generalisierte epileptische Anfälle bei Beteiligung des aszendierenden Aktivierungssystems des Hirnstamms und Thalamus. Fokale epileptische Anfälle schreiben sie lokalen Ödembildungen in der Hirnrinde bei gestörter Membranpermeabilität zu.

GRANT (1953) führt alle epileptischen Anfälle beim Hypoparathyreoidismus auf ödematöse Veränderungen der Hirnsubstanz zurück. Diese Annahme fand er bestärkt durch die Häufung epileptischer Anfälle während der Menstruation bei einer Patientin und wurde mit der dabei auftretenden Wasserretention erklärt.

Der epileptische Anfall beim Hypoparathyreoidismus ist von einer genuinen Epilepsie - auch im EEG - nicht zu unterscheiden. Deshalb werden diese Patienten oft jahrelang nur mit Antikonvulsiva behandelt, bevor man die Diagnose Hypoparathyreoidismus stellt und dann die kausale Calcium-Therapie einleitet. In einem Extremfall lagen zwischen dem ersten Auftreten großer epileptischer Anfälle und der Diagnosestellung bei einem Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus 37 Jahre (DANIOLOS 1967).

Es ist noch nicht entschieden, ob der Hypoparathyreoidismus per se eine Epilepsie induzieren kann, oder ob epileptische Anfälle nur bei prädisponierten Patienten durch die Hypocalcämie hervorgerufen werden. SIMPSON (1952) ist der Ansicht, daß epileptische Anfälle beim Hypoparathyreoidismus nur bei Heredität oder anderer Prädisposition auftreten. Auch nach QUANDT u. PONSOLD (1959) muß für das Zustandekommen von Epilepsie und Tetanie eine jeweilige konstitutionelle Bereitschaft bestehen. Im ersten Fall wird durch Provokation des Cortex ein epileptischer Anfall ausgelöst, im zweiten Fall resultiert ein tetanischer Anfall durch Provokation des Subcortex.

Häufig läßt sich die Epilepsie bei Hypoparathyreoidismus durch das gute Ansprechen einer Calcium-Therapie von

einer andersartigen Epilepsie unterscheiden. JESSERER (1958) betont aber, daß es sich auch in solchen Fällen, in denen eine antitetanische Therapie keine Besserung der Epilepsie bewirkt, ebenfalls um eine Epilepsie bei Hypoparathyreoidismus handeln kann, wenn ein lange Zeit unbehandelter Hypoparathyreoidismus zu einer irreversiblen organischen Hirnschädigung, die sich elektroencephalographisch äußert, geführt hat.

Meistens aber ist beim Hypoparathyreoidismus, auch bei lange bestehender Epilepsie, die Calcium-Therapie ausreichend (BRONSKY et al. 1958; CHAPTAL et al. 1960; FALK 1961; GLASER u. LEVY 1960; JESSERER 1958; KLOTZ 1955; NEVSIMAL u. ROTH 1963 und viele andere).

Verschiedene Autoren machten schon die Erfahrung, daß epileptische Anfälle bei gleichzeitiger Hypocalcämie nicht oder kaum auf eine antikonvulsive Therapie ansprachen (FRAME 1955; ROSE u. VAS 1966; ROTH u. NEVSIMAL 1966; DANIOLOS 1967).

GLYNNE et al. (1972) berichten sogar über einen Patienten, der ab dem 12. Lebensjahr 2-3mal jährlich große epileptische Anfälle hatte, die mit 3 x 30 mg Phenobarbital und 3 x 100 mg Phenytoin täglich behandelt wurden. Mit 32 Jahren traten bei diesem Patienten zunehmend häufiger Grand mal-Anfälle auf, die trotz Erhöhung der Phenobarbitaldosis und Ersatz des Phenytoins durch 3 x täglich 250 mg Primidon, 7 - 8mal täglich auftraten. Erst dann wurde ein Pseudohypoparathyreoidismus bei diesem Patienten diagnostiziert und entsprechend therapiert, woraufhin eine "dramatische" Abnahme der Anfallshäufigkeit zu verzeichnen war. Im weiteren Verlauf blieb der Patient - ohne Antikonvulsiva - anfallsfrei.

Eine Erklärung für diese plötzliche Häufung der epileptischen Anfälle wurde von DENT et al. 1970 (zit. n. GLYNNE et al. 1972) gegeben; bei langdauernder antikonvulsiver Therapie, besonders bei Kombination mehrerer Medikamente, erfolgt eine Induktion der mikrosomalen Leberen-

zyme, was einen schnelleren Abbau von Vitamin D in seine inaktiven Metabolite und damit eine akute Verschlechterung des hypocalcämischen Zustandes beim Hypoparathyreoidismus zur Folge hat.

Auch RABICH u. GÖPEL (1974) veröffentlichten einen ähnlichen Fall, bei dem ab dem 6. Lebensjahr große epileptische Anfälle 1-2mal jährlich auftraten, die mit 'Lepinaletten' behandelt wurden. Ab dem 13. Lebensjahr traten die Anfälle zunehmend häufiger auf, weshalb eine "relativ hochdosierte" Therapie mit Phenytoin, Mephytal und Sucilep begonnen wurde. Trotzdem trat drei Jahre später eine Häufung der Anfälle auf mit Änderung des Anfallscharakters ("bei nur eingetrübtem Bewußtsein stundenlanges Umsichschlagen mit unkoordinierten Wälzbewegungen"). Die Anfälle wurden als Dämmerattacken gedeutet, sie konnten durch Faustan i.v. prompt kupiert werden. Erst als dann ein Pseudohypoparathyreoidismus diagnostiziert und mit Tachystin behandelt wurde, traten bei diesem Patienten im weiteren Verlauf keine Anfälle mehr auf, und auch im EEG war eine weitgehende Normalisierung zu verzeichnen.

Bei einem unserer Patienten (siehe Fall Nr. 2 in der Kasuistik S. 104) bestanden seit dem 14. Lebensjahr psychomotorische und große epileptische Anfälle, die mit 0,1 - 0,2 g/die Zentropil gut beherrscht wurden. Mit 20 Jahren trat zum ersten Mal eine andersartige Anfallsform auf. Es kam zu torquierenden dystonen Bewegungen vorwiegend im rechten Bein, in nur ganz geringfügigem Maße im rechten Arm. Es fanden sich auch tonische Bewegungen im rechten Mundwinkel. Zeitweilig griffen diese Bewegungen auch auf das linke Bein über. Die Patientin nahm dann 0,3 g Zentropil pro Tag ein, was aber die Anfälle, die sich in Abständen von wenigen Tagen wiederholten, nicht unterdrückte. Bei einer daraufhin erfolgenden Untersuchung fanden sich deutliche Zeichen einer Zentropil-Intoxikation mit Nystagmus und cerebellaren Koordinationsstörungen. Erst bei diesem Klinikaufenthalt wurde ein idiopathischer Hypoparathyreoidismus mit Stammganglienverkalkungen diagnosti-

ziert.

Auch in diesem Fall besteht die Möglichkeit, daß durch die Phenytoineinnahme eine Enzyminduktion und dadurch ein beschleunigter Abbau von Vitamin D erfolgt ist. Zusammen mit einer verminderten Calciumresorption im Darm bei peroraler Zufuhr von Phenytoin könnte das zu einer akuten Dekompensation des Hypoparathyreoidismus mit dem Auftreten von extrapyramidal-motorischen Bewegungsstörungen, die bei gleichzeitiger Stammganglienverkalkung gar nicht so selten sind (siehe S. 75), geführt haben.

Die Art der epileptischen Anfälle beim Hypoparathyreoidismus ist vielfältig und kann auch beim einzelnen Patienten wechseln. Eine genaue Aufstellung der verschiedenen Epilepsieformen bei jedem Patienten findet sich in den Tab. 18 - 22, S. 127 ff. Dabei wurden unter der Rubrik "sekundär generalisierte Grand mal-Anfälle" große epileptische Anfälle mit postictalen aphasischen Störungen (106; 404; 39:Fall 1) oder generalisierte Convulsionen, die als tetanische Anfälle begannen (155:Fall 1) bzw. generalisierte tonisch-klonische Anfälle mit Seitenbetonung (223; 330) aufgeführt.

Als "psychomotorische Anfälle" haben wir Beschreibungen gewertet wie: 'Anfälle, bei denen der Patient den Gebrauch seiner Hände und Beine verloren zu haben schien, blaß wurde und in den Raum starrte' (31:Fall 1), 'plötzlich unkontrollierte Bewegungen der Hände, dann Bewußtseinsverlust für die Dauer von 12 Stunden' (162:Fall 3), '15 - 30 Minuten dauernde Bewußtlosigkeit gefolgt von Automatismen' (332:Fall 1), 'psychomotorische Automatismen' (39:Fall 1), 'klonische Bewegungen der rechten Extremitäten, gleichzeitig Zusammenkneifen der Lippen und Schmatzen 2 - 3 Minuten lang, dabei nicht ansprechbar' (41), 'kurze Absencen mit psycho-motorischer Aktivität (83:Fall 2). Auch einer unserer Patienten (siehe Fall Nr. 2 in der Kasuistik S. 104) litt unter psychomotorischen Anfällen,

dabei wurde ein eigenartiges Gefühl im rechten Bein, ein Verziehen des Mundes und Abwesenheit für einige Minuten beschrieben.

Unter der Rubrik "fokale Anfälle" haben wir folgende Anfallsformen zusammengefaßt: 'epileptische Anfälle mit einem sonderbaren Gefühl und Versteifung; dabei war sich der Patient des Steifwerdens und des Schulterkrümmens bewußt, danach verlor er das Bewußtsein' (31:Fall 1), 'Unwohlsein, Kopf dreht nach rechts, gespitzte Lippen, Geburtshelferstellung der Hände, kein Bewußtseinsverlust, aber Amnesie für diesen Anfall' (155:Fall 5), 'tonisch-klonische Kontraktur des rechten Arms und Geburtshelferhand rechts' (330), 'convulsives Phänomen, charakterisiert durch tonische Kontraktion der Gesichtsmuskulatur, der Masseteren und des rechtes Beines, das überstreckt wird und auf Palpation schmerzhaft ist, kein Bewußtseinsverlust' (154).

Als "nicht näher klassifizierbares Petit mal" haben wir 'epileptiforme Anfälle, die in Schreiperioden, Reizbarkeit, starrem Blick und Kollabieren bestanden' (173) bzw. 'Bewußtseinsverluste für die Dauer von 30 Sekunden mit klonischen Bewegungen der Extremitäten 1/2 bis 1 Stunde lang' (194:Fall 2) gewertet.

Als "nicht klassifizierbare, aber vermutlich epileptische Anfälle" haben wir verschiedenartige Angaben zusammengefaßt, die aufgrund der Beschreibung nicht einzuordnen waren, die aber im Zusammenhang mit pathologischen EEG-Befunden wahrscheinlich den epileptischen Anfällen zuzurechnen sind (Literatur siehe Tab. 18 - 22, S. 127ff.).

Unter der Rubrik "nicht klassifizierbare, vermutlich nicht epileptische Anfälle" sind Beschreibungen aufgeführt wie 'Kollabieren und Steif werden' (74), 'schmerzhafte kürzere Anfälle ohne Bewußtseinsverlust' (391:Fall 1), 'kurzdauernde Krampfanfälle von tonischem Charakter ohne Somnolenz' (209) u.a.

In Tab. 6 (S. 55) sind die verschiedenen Epilepsie-

formen und ihre Häufigkeit beim Hypoparathyreoidismus dargestellt. Beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus litten 107 (von insgesamt 178) Patienten an epileptischen Anfällen, beim Syndrom Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis 17 (von insgesamt 35) Patienten, beim sekundären Hypoparathyreoidismus 29 (von insgesamt 64) Patienten, beim Pseudohypoparathyreoidismus 39 (von insgesamt 75) Patienten und beim Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus 11 (von insgesamt 77) Patienten.

Am häufigsten sind Anfälle vom Grand mal-Typ mit oder ohne Aura. Sie wurden beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus bei 69 %, beim Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis bei 82 %, beim sekundären Hypoparathyreoidismus bei 90 %, beim Pseudohypoparathyreoidismus bei 69 % und beim Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus bei 55 % der Fälle mit Epilepsie beobachtet. Es treten jedoch nicht immer alle für den großen Krampfanfall charakteristischen Erscheinungen auf.

In zwei Fällen wird ein Hemi-Grand mal beschrieben (86:Fall 1; 280), in sechs Fällen Grand mal gemischt mit tetanischen Symptomen (55:Fall 1; 155:Fall 5; 197; 232; 319:Fall 2; 356:Fall 2). Bei einem Patienten wird außer spontanen Grand mal-Anfällen auch ein durch Photostimulation hervorgerufener Anfall beschrieben (373). In fünf Fällen von idiopathischem Hypoparathyreoidismus (65:Fall 1; 80; 137; 249; 331), in einem Fall von Hypoparathyreoidismus mit M. Addison (86:Fall 1), in zwei Fällen von sekundärem Hypoparathyreoidismus (371; 310) und in einem Fall von Pseudohypoparathyreoidismus (70:Fall 1) kam es einmal oder wiederholt zu einem Grand mal-Status. Alle eben erwähnten Fälle sind in Tab. 6 unter der Rubrik "primär generalisiertes Grand mal" aufgeführt.

Bei einem 27-jährigen Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus werden neben sekundär generalisierten Grand mal-Anfällen auch myoklonische Anfälle beschrieben (404). Bei drei Patienten wurde eine postictale Hemi-

parese, sog. Toddsche Parese beobachtet, in einem Fall von sekundärem Hypoparathyreoidismus nach psychomotorischen Anfällen (41), in einem Fall von Hypoparathyreoidismus mit M. Addison bei Hemi-Grand mal (86:Fall 1) und in einem Fall von idiopathischem Hypoparathyreoidismus nach sekundär generalisierten Grand mal-Anfällen (223).

Bemerkenswert ist die Häufigkeit psychomotorischer Anfälle beim sekundären Hypoparathyreoidismus und beim Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus, wo sie in 10 % bzw. 27 % der Fälle mit Epilepsie vorkommen; beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus werden sie nur in 4 % der Fälle beschrieben, bei den anderen Formen des Hypoparathyreoidismus gar nicht.

Nach JESSERER (1958) handelt es sich bei der hypocalcämisch bedingten Epilepsie meist um große Krampfanfälle. Petit mal und fokale Anfälle sollen nicht vorkommen.

In unseren Fällen aus der Literatur werden jedoch auch Absencen, akinetische, Impulsiv-Petit mal und fokale Anfälle beschrieben (siehe Tab. 6), die auf die Hypocalcämie zurückgeführt werden. Allerdings waren es insgesamt wenig Patienten, die unter diesen Anfallsformen litten.

Die verschiedenen Formen einer Petit mal-Epilepsie wurden beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus nur bei 9 % aller Patienten mit Epilepsie beobachtet, beim Hypoparathyreoidismus mit M. Addison und beim sekundären Hypoparathyreoidismus überhaupt nicht, bei Pseudohypoparathyreoidismus bei 5 % der Patienten mit Epilepsie.

ROTH u. NEVSIMAL (1965) fanden bei 15 Patienten mit Hypoparathyreoidismus und Epilepsie in 9 Fällen Grand mal, in je drei Fällen Petit mal und psychomotorische Anfälle, in vier Fällen akinetische Anfälle; bei manchen Patienten lagen mehrere Anfallstypen vor.

Fokale Anfälle werden in den von uns aus der Literatur zusammengestellten Fällen nur bei zwei Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus und bei je einem Patienten mit sekundärem bzw. Pseudohypoparathyreoidismus be-

Tab. 6: Häufigkeit der verschiedenen Epilepsieformen bei den verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus

		I.H.	H.+Add.	sek.H.	P.H.	P.P.H.
Gesamtzahl		178	35	64	75	77
Patienten mit epilept.Anfällen		107(60%)	17(49%)	29(45%)	39(52%)	11(14%)
primär general. Grand mal		70(65%)	14(82%)	24(83%)	27(69%)	6(55%)
sekundär general. Grand mal		4(4%)	-	2(7%)	-	-
psychomotorische Anfälle		4(4%)	-	3(10%)	-	3(27%)
fokale Anfälle		2(2%)	-	1(3%)	1(3%)	-
Säuglingskrämpfe		26(24%)	1(6%)	-	6(15%)	1(9%)
Fieberkrämpfe		4(4%)	3(18%)	-	4(10%)	-
Petit mal						
Absencen		5(5%)	-	-	2(5%)	-
akinetisch		1(1%)	-	-	-	-
impulsiv		1(1%)	-	-	-	-
nicht näher klassifizierb.		2(2%)	-	-	-	-
nicht klassifizierb. Anfälle	epilept.	10(9%)	-	-	6(15%)	-
	vermutl. nicht epilept.	2(2%)	3(18%)	3(10%)	1(3%)	-
ohne Anfälle		1(1%)	-	-	-	3(27%)
intracerebrale Verkalk.	ja	23(21%)	4(24%)	4(14%)	20(51%)	2(18%)
	nein	62(68%)	9(53%)	18(62%)	14(36%)	5(45%)
	nicht erwähnt	22(21%)	4(24%)	7(24%)	5(13%)	4(36%)
EEG	pathologisch	64(60%)	9(53%)	17(59%)	29(74%)	9(82%)
	normal	16(15%)	1(6%)	-	2(5%)	1(9%)
	nicht erwähnt	27(25%)	7(41%)	12(41%)	8(21%)	1(9%)

Anm.: Bei manchen Patienten lagen mehrere Anfallstypen vor.

schrieben. Da auffälligerweise bei allen Patienten mit Epilepsie keine Jackson-Anfälle beobachtet wurden, muß auch in Erwägung gezogen werden, daß die anderen fokalen Anfälle zum Teil vielleicht eher tetanische Halbseitenkrämpfe waren (eine Beschreibung der fokalen Anfälle findet sich auf S. 51/52).

Bei zwei Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus bestand wahrscheinlich zusätzlich eine genuine Epilepsie, die sich mit Antikonvulsiva, nicht aber mit Vitamin D leicht beeinflußen ließ (36; 284).

Zwischen der Häufigkeit und dem klinischen Verlauf der Epilepsie einerseits und dem Ausmaß der Mineralstoffwechselstörung andererseits bestehen keine sicheren Zusammenhänge.

REDLICH (1911), GOTTA (1951), KLOTZ (1966) und ROTH u. NEVSIMAL (1966) berichten, daß bei Vorkommen von tetanischen und epileptischen Anfällen beim gleichen Patienten die Tetanie immer der Epilepsie vorausgeht. Nach REDLICH (1911) muß bei parathyreopriver Tetanie mindestens ein Zeitraum von einigen Tagen bis Wochen zwischen dem ersten Auftreten von Tetanie und Epilepsie bestehen, da nach seiner Meinung die tetanischen Anfälle die Epilepsie bedingen.

Beim alleinigen Vorkommen von epileptischen Anfällen beim Hypoparathyreoidismus sollen nach ROTH u. NEVSIMAL (1966) zumindest die latenten Zeichen der Tetanie nachweisbar sein. Bei den von uns aus der Literatur zusammengestellten Fällen war beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus viermal eine Epilepsie ohne Zeichen einer latenten Tetanie vorhanden (19:Fall 1; 29:Fall 2; 158; 331), beim Pseudohypoparathyreoidismus dreimal (93; 132; 280). Die epileptischen Anfälle sprachen zum größten Teil gut auf eine Calcium-Therapie an, was eine durch den Hypoparathyreoidismus bedingte Epilepsie wahrscheinlich macht.

Um die Frage beantworten zu können, ob intracerebrale Verkalkungen bei den Patienten mit Epilepsie häufiger sind oder nicht als beim Durchschnitt der Patienten mit Hypo-

parathyreoidismus, haben wir aus den Tab. 18 - 22, S. 127ff. die Patienten mit epileptischen Anfällen, bei denen Röntgenkontrollen des Schädels gemacht wurden, in Tab. 7 zusammengefaßt. In dieser Tab. 7 wurden die Patienten, die nur Säuglingskrämpfe oder Fieberkrämpfe im Säuglingsalter hatten (siehe Tab. 18 - 22), nicht mehr berücksichtigt, da man diese Krampferscheinungen ja nicht mit den epileptischen Anfällen Jugendlicher oder Erwachsener vergleichen kann.

Zum Vergleich haben wir in Tab. 8 die Häufigkeit intracerebraler Verkalkungen beim Durchschnitt der Patienten mit Hypoparathyreoidismus und die Häufigkeit intracerebraler Verkalkungen bei Patienten mit epileptischen Anfällen dargestellt. Wir werden später noch genauer auf die intracerebralen Verkalkungen eingehen. (Die Literaturangaben über intracerebrale Verkalkungen der Patienten, die nicht in den Tab. 18 - 22 aufgeführt sind, finden sich auf S. 146f. Aus Tab. 8 wird ersichtlich, daß beim Syndrom Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis, beim Pseudohypoparathyreoidismus und beim Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus intracerebrale Verkalkungen bei Patienten mit Epilepsie deutlich häufiger vorkommen als beim Durchschnitt der Patienten mit diesen Krankheitsbildern. Beim idiopathischen und beim sekundären Hypoparathyreoidismus ist die Häufigkeit intracerebraler Verkalkungen bei Patienten mit und ohne Epilepsie ungefähr gleich.

Auffällig ist, daß beim Pseudohypoparathyreoidismus die Patienten mit Grand mal-Anfällen weit häufiger intracerebrale Verkalkungen aufweisen, nämlich in 77 % der Fälle, gegenüber 69 % der Patienten mit allen Formen der Epilepsie und 48 % aller Patienten mit Pseudohypoparathyreoidismus. Bei den anderen Formen des Hypoparathyreoidismus ist solch eine Zunahme der Häufigkeit intracerebraler Verkalkungen bei Patienten mit Grand mal-Anfällen nicht vorhanden (siehe Tab. 7). Wir haben in Tab. 7 - außer beim primär generalisierten Grand mal - die jeweiligen Prozentzahlen der mit bzw. ohne intracerebrale Verkalkungen vor-

Tab. 7: Häufigkeit der verschiedenen Epilepsieformen und Zusammenhang zwischen Epilepsie und intracerebralen Verkalkungen (i.c.V.) bei den verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus

		I.H.	H.+Add.	sek.H.	P.H.	P.P.H.
Patienten mit epilept.Anfällen		68	12	22	29	6
primär general. Grand mal	i.c.V.:+	18(32%)	4(33%)	3(17%)	17(77%)	1(20%)
		57	12	18	22	5
	i.c.V.:Ø	39(68%)	8(67%)	15(83%)	5(23%)	4(80%)
sekundär general. Grand mal	i.c.V.:+	1	-	1	-	-
		4	-	2	-	-
	i.c.V.:Ø	3	-	1	-	-
psychomotorische Anfälle	i.c.V.:+	2	-	-	-	1
		4	-	3	-	3
	i.c.V.:Ø	2	-	3	-	2
fokale Anfälle	i.c.V.:+	2	-	1	-	-
		2	-	1	1	-
	i.c.V.:Ø	-	-	-	1	-
Petit mal	i.c.V.:+	2	-	-	-	-
		8	-	-	1	-
	i.c.V.:Ø	6	-	-	1	-
nicht klassifizierb. Anfälle	i.c.V.:+	3	-	-	4	-
	epilept.	6	-	-	6	-
	i.c.V.:Ø	3	-	-	2	-
	i.c.V.:+	1	-	1	-	-
	vermutl. nicht epilept.	2	2	2	-	-
	i.c.V.:Ø	1	2	1	-	-

Anm.: Wie schon auf S.57 erwähnt, sind in dieser Tabelle Patienten, die nur Säuglingskrämpfe bzw. Fieberkrämpfe im Säuglingsalter hatten und Patienten, bei denen keine Röntgenkontrolle des Schädels durchgeführt wurde, nicht berücksichtigt.
Bei manchen Patienten lagen mehrere Anfallstypen vor.

Tab. 8: Häufigkeit intracerebraler Verkalkungen bei den verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus

	Gesamtzahl der Patienten		Patienten mit Epilepsie	
	mit intracerebralen Verkalk.	ohne intracerebrale Verkalk.	mit intracerebralen Verkalk.	ohne intracerebrale Verkalk.
I.H.	43 (31%)	96 (69%)	23 (34%)	45 (66%)
H.+Add.	5 (23%)	17 (77%)	4 (33%)	8 (67%)
sek.H.	9 (19%)	38 (81%)	4 (18%)	18 (82%)
P.H.	33 (48%)	36 (52%)	20 (69%)	9 (31%)
P.P.H.	4 (9%)	42 (91%)	2 (33%)	4 (67%)

Anm.: In dieser Tabelle sind nur die Patienten berücksichtigt, bei denen Röntgenaufnahmen des Schädels gemacht wurden.

kommenden Epilepsieformen nicht eingetragen, da es sich um zu wenig Fälle handelt, um eine Aussage darüber machen zu können.

EEG bei Patienten mit Hypoparathyreoidismus und Epilepsie

Das Hirnstrombild zeigt beim Hypoparathyreoidismus keine spezifischen Veränderungen. Es finden sich im Rahmen eines Anfallsleidens (Epilepsie) pathologische Kurvenelemente, dann unterscheiden sich diese aber auch nicht von den Hirnstrombildern von Anfallskranken.

Oft zeigen sich diffuse oder paroxysmale 2-4 pro Sekunde delta- und 4-7 pro Sekunde theta-Wellen, öfters auch scharfe Wellen, Spitzenentladungen und atypische spike-wave-Muster (GLASER u. LEVY 1960).

Gelegentlich treten fokale oder unilaterale Abnormalitäten auf (19:Fall 4; 51:Fall 2; 127:Fall 1; u.a.).

Die EEG-Veränderungen werden durch Hyperventilation (19:Fall 4; 106; 233 u.a.) oder durch intermittierende Photostimulation (19:Fall 5; 187; 420 u.a.) akzentuiert, dabei können Myoklonien auftreten (65:Fall 1; 187; 83:Fall 4). In einigen Fällen war die Cardiazolschwelle stark herabgesetzt (83:Fälle 1,2,3).

Für eine Epilepsie typische EEG-Veränderungen wurden auch ohne Auftreten von Anfällen beobachtet (19:Fall 6; 220:Fälle 3,5,8).

Normalerweise bildeten sich in den von uns aus der Literatur zusammengestellten Fällen die EEG-Veränderungen unter einer Calcium-Therapie nach einiger Zeit zurück (65: Fall 1; 112:Fall 1; 127:Fall 1; 137; 167; 178 u.a.). In einem Fall war das EEG erst nach 3 1/2 Jahren normal (83: Fall 3). Bei einigen Patienten trat nur eine leichte Besserung im EEG ein (162:Fall 2; 422). In seltenen Fällen aber blieb in unserer Literaturzusammenstellung das abnorme EEG durch die Therapie unbeeinflußt; so zeigten sich bei einem durch die Therapie anfallsfrei gewordenen Patienten immer noch epileptische Potentiale im EEG (380/ 381), allerdings wurde diese Kontrolluntersuchung schon in der sechsten Behandlungswoche durchgeführt, der weitere Verlauf ist nicht bekannt. Ein anderer Patient mit Pseudohypoparathyreoidismus (354) hatte ab dem 20.Lebensjahr Grand mal-Anfälle, die mit antitetanischer Therapie gut beherrscht wurden. Die spike-wave-Komplexe im EEG bestanden aber fort, außerdem waren kurzdauernde Absencen zu beobachten, so daß die Autoren zu der Schlußfolgerung kamen, daß hier bei konstitutioneller Bereitschaft zu epileptischen Anfällen die Hypocalcämie offenbar nur die Schwelle der Krampfauslösung herabgesetzt hatte. Bei einem Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus (188) und großen epileptischen Anfällen war das EEG im hypocalcämischen Zustand diffus abnormal mit links frontotemporal überwiegend langsamen Wellen. Während zweier Jahre antitetanischer Therapie war der Patient anfallsfrei, das

EEG aber blieb weiterhin diffus abnormal.

Im Widerspruch zu der Meinung vieler Autoren, die sich mit EEG-Befunden beim Hypoparathyreoidismus besonders beschäftigt haben (GOTTA u. ODORIZ 1948; GLASER u. LEVY 1960; ROTH u. NEVSIMAL 1964; ROSE u. VAS 1966; SWASH u. ROWAN 1972 u.a.) steht die Untersuchung von BASSER et al. (1969), der bei Untersuchungen von 41 Patienten mit sekundärem Hypoparathyreoidismus fand, daß eine Normalisierung der Mineralstoffwechselstörung nicht mit entsprechenden Änderungen im EEG verbunden ist.

3) Extrapyramidal-motorische Anfälle

Neben epileptischen und tetanischen Anfällen kommen als dritte Anfallsform beim Hypoparathyreoidismus extrapyramidal-motorische Anfälle vor, wenn auch in weit geringerem Maße als die beiden erst genannten.

Wir fanden in den von uns aus der Literatur zusammengestellten Fällen beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus fünfmal (71; 83:Fall 1; 257:Fall 1; 397; eigener Fall 2) Angaben über anfallsartig auftretende extrapyramidal-motorische Störungen, beim sekundären Hypoparathyreoidismus zweimal (117; 257:Fall 2) und viermal beim Pseudohypoparathyreoidismus (51:Fall 1; 102; 142; 152:Fall 1). Beim Syndrom Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis wurden keine extrapyramidal-motorischen Anfälle beschrieben (siehe auch Tab. 23, S. 142).

Bei vier Patienten handelte es sich um choreatische Anfälle: Ein 15-jähriger Junge wurde - besonders nach körperlichen Anstrengungen - von so starken choreiformen Bewegungen des Kopfes, der Arme und Beine befallen, daß er dabei das Gleichgewicht verlor und zu Boden stürzte,aber nie das Bewußtsein verlor (71). Bei einem 8-jährigen Mädchen traten täglich, jeweils 2-3 Stunden dauernde schmerzhafte choreatische Anfälle auf, bei denen außer den Extre-

mitäten auch Zunge und Kiefer befallen waren, so daß sie schwere dysarthrische Beschwerden hatte. Außerdem waren bei ihr auch okulogyre Krisen zu beobachten, bei denen zusammen mit einer vorübergehenden Sehtrübung eine Deviation eines Auges nach medial auftrat. Einmal wurde bei dieser Patientin eine "Torticollis" diagnostiziert, bei der der Hals steif wurde und der Kopf nach rechts drehte. Bei der Untersuchung zeigten sich generalisierte choreiforme Bewegungen, ein fragliches Zahnradphänomen, Dysmetrie beim Finger-Nase-Versuch und eine Dysdiadochokinese aller Extremitäten (257:Fall 1). Bei zwei weiteren Patienten (152:Fall 1; 257:Fall 2) traten ebenfalls choreatische Störungen auf, die in einem Fall von Verwirrtheit und leichter rezeptiver und expressiver Aphasie begleitet waren (257:Fall 2).

In vier Fällen handelte es sich vermutlich um choreoathetotische Anfälle: Einer unserer Patienten (siehe Fall Nr. 2 in der Kasuistik S. 104) hatte extrapyramidal-motorische Anfälle im Rahmen einer Zentropil-Intoxikation, bei denen es zu torquierenden dystonen Bewegungen vorwiegend im rechten Bein, in nur geringem Maße im rechten Arm kam. Es fanden sich auch tonische Bewegungen im rechten Mundwinkel. Zeitweilig griffen diese Bewegungen auch auf das linke Bein über. Wir haben diese Anfälle als hemichoreatische Bewegungen bei fraglich choreoathetotischem Anfall bezeichnet. Bei einer Patientin mit Pseudohypoparathyreoidismus (51:Fall 1) trat im Alter von 16 Jahren erstmals ein Anfall auf, bei dem der rechte Fuß plötzlich nach innen drehte, der linke Arm an die Brust herangezogen und die Finger steif ausgestreckt wurden. Sie fiel dabei auf den Boden, konnte aber schnell wieder aufstehen. In den folgenden zwei Monaten traten die Anfälle zunehmend häufiger auf, sie waren charakterisiert durch heftiges "Schütteln und Stoßen" aller Extremitäten ohne Bewußtseinsstörung. Der Beschreibung nach haben wir dieses Krankheitsbild, welches die Autoren nicht einordnen konnten, unter der Rubrik "Choreoathetose" angeführt. Bei einem weiteren Patienten

wird eine "kinesiogene Choreoathetose" beschrieben (397); die Anfälle waren charakterisiert durch eine plötzliche tonische Kontraktion des Kopfes, des rechten Armes und des rechten Beines. Die Anfälle traten nur nach körperlicher Anstrengung auf und dauerten jeweils etwa 30 Sekunden. Gelegentlich waren dabei auf der Höhe des Anfalls choreiforme und athetoide Bewegungen des rechten Armes und Beines zu beobachten. Ähnliche Anfälle werden bei einem 46-jährigen Mann mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus beschrieben (83:Fall 1). Diese - seit fünf Jahren sich häufig wiederholenden - Anfälle bestanden aus einer generalisierten tonischen Phase, die in der rechten Körperhälfte begann und während des ganzen Anfalls rechts auch stärker ausgebildet war. Alle Muskeln, auch Augen- und Atemmuskulatur, waren befallen. Nach 5 - 10 Sekunden lösten sich die schmerzhaften Kontraktionen und es traten dann zunächst athetoide, anschließend choreiforme Bewegungen des rechten Armes auf. Das Bewußtsein blieb während des ganzen Anfalls ungestört.

Wir haben die beiden zuletzt genannten Fälle in Tab. 23, S. 142ff. unter der Rubrik "Choreoathetose" angeführt. Eventuell handelt es sich aber hier um tonische Hirnstammanfälle, die ja auch fast immer einseitig auftreten und durch Bewegungen oder Hyperventilation ausgelöst werden. Auch bei den tonischen Hirnstammanfällen zeigen die befallenen Extremitäten gelegentlich athetoide oder choreatische Bewegungen (MUMENTHALER u. ALTERMATT 1967).

Bei dem folgenden Fall (102), bei dem die Anfälle von den Autoren als hemitonische Krisen vom Typ "syncinésie--sursaut" bezeichnet werden, handelt es sich wahrscheinlich ebenfalls um tonische Hirnstammanfälle, die durch plötzlichen Lärm oder seelische Erregung ausgelöst wurden. Dabei kam es manchmal nur zu einem "sursaut" (Aufspringen), meistens aber zu epigastrischen Beschwerden gefolgt von einer hypertonischen Krise der rechten Körperhälfte: Das rechte Bein kam in Extensions- mit Spitzfußstellung, der rechte Arm versteifte sich ebenfalls in Extension nach un-

ten und hinten mit Pronation der Hand. Der Kopf beschrieb eine Adversionsbewegung nach rechts und der ganze Körper beugte sich nach rechts. Dieser "Torsionsspasmus" dauerte jeweils 10 - 20 Sekunden und war manchmal von schmerzhaften Krämpfen begleitet.

Als weitere extrapyramidal-motorische Anfälle haben wir Angaben gewertet wie "bizarre, anfallsähnliche Bewegungen der Extremitäten" (117) und "athetoide Bewegungen der Arme und Beine während Carpopedalspasmen, die eine Minute lang dauerten und sich alle 5 - 10 Minuten wiederholten"(142).

Von allen 11 Patienten mit extrapyramidal-motorischen Anfällen hatten sechs Patienten intracerebrale Verkalkungen, bei einem Patienten werden Röntgenbefunde des Schädels nicht erwähnt, bei vier Patienten waren im Röntgenbild keine intracerebralen Verkalkungen zu sehen (Literatur siehe Tab. 23, S. 142 f.). Wir werden auf den Zusammenhang von intracerebralen Verkalkungen und extrapyramidal-motorischen Störungen später noch genauer eingehen.

Nachdem nun alle drei Anfallsformen - epileptische, tetanische und extrapyramidal-motorische - abgehandelt wurden, haben wir in Tab. 9 die Häufigkeit dieser Anfälle bei den verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus dargestellt. Dabei zeigt sich deutlich, daß fast jeder Patient unter irgendeiner Anfallsform leidet; es handelt sich dabei hauptsächlich um tetanische und epileptische Anfälle.

Auffällig ist, daß beim sekundären Hypoparathyreoidismus vier von den insgesamt sieben Patienten ohne Anfälle ein volles Parkinson-Syndrom mit Akinese, Rigor und Tremor hatten (75; 138:Fälle 2,3; 338), während im ganzen nur sieben von 64 Patienten dieses Krankheitsbild aufwiesen (siehe Tab. 23, S. 142 ff.). Diese Fälle werden im Kapitel "Motorische Störungen" noch genauer besprochen werden.

Zu bemerken ist auch noch, daß beim Pseudohypopara-

Tab. 9: Häufigkeit epileptischer Anfälle, tetanischer Anfälle (einschließlich der anfallsartig auftretenden larvierten Formen der Tetanie) und extrapyramidalmotorischer Anfälle bei den verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus

	I.H.	H.+Add.	sek.H.	P.H.
Gesamtzahl der Patienten	178	35	64	75
nur epileptische Anfälle	38(21%)	6(17%)	6(9%)	15(20%)
nur tetanische Anfälle	57(32%)	16(46%)	26(40%)	21(28%)
nur extrapyramidal-motorische Anfälle	1(1%)	-	1(2%)	1(1%)
epileptische und tetanische Anfälle	65(36%)	11(31%)	23(36%)	23(31%)
epileptische und extrapyramidal-motorische Anfälle	2(1%)	-	-	-
tetanische und extrapyramidal-motorische Anfälle	1(1%)	-	1(2%)	2(3%)
epileptische, tetanische und extrapyramidalmotorische Anfälle	1(1%)	-	-	1(1%)
Gesamtzahl der Patienten mit Anfällen	165(93%)	33(94%)	57(89%)	63(84%)
Patienten ohne Anfälle	13(7%)	2(6%)	7(11%)	12(16%)

thyreoidismus sechs von den insgesamt 12 Patienten ohne Anfälle von SCHWARZ (1964) zu den Übergangsfällen von Pseudo- und Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus gerechnet werden (70:Fall 2; 78; 242:Fall 2; 32:Fälle 1,2,3), d.h. daß diese Patienten zumindest zeitweilig eine leichtere oder gar keine Mineralstoffwechselstörung hatten, was die Abwe-

senheit neurologischer Komplikationen, wie sie bei einer dauernden Hypocalcämie zu erwarten sind, erklären könnte.

III. MOTORISCHE STÖRUNGEN

1) Peripher-motorische Störungen

a) Muskeltonus:

Außerhalb der pyramidalen und extrapyramidalen Störungen war der Muskeltonus beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus in sechs Fällen (27:Fall 1; 61; 83:Fall 4; 112:Fall 1; 273; 356:Fall 1), beim Pseudohypoparathyreoidismus in zwei Fällen (85; 209) erhöht.

Ein verminderter Muskeltonus wird bei drei Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus (195; 342; 415) und einem Patienten mit Pseudohypoparathyreoidismus (184) erwähnt. In einem Fall lag eine bioptisch nachgewiesene Myopathie vor (195), mit Kaliberschwankungen der Muskelfasern, Vermehrung der Zellkerne und Myophagie einiger Fasern. Die Serumenzyme CPK, GOT, GPT, LDH und die alkalische Phosphatase waren stark erhöht. Die Autoren vermuten, daß die Hypocalcämie einen Verlust von Muskelprotein an die Zirkulation verursacht hatte, was eventuell zu den erwähnten strukturellen Veränderungen geführt haben könnte.

Ein ähnlicher Fall wird beim sekundären Hypoparathyreoidismus beschrieben: Bei einem 53-jährigen Patienten bestand eine "mäßige Schwäche aller Extremitäten". In den kleinen Fußmuskeln wurden spontane Fasciculationen beobachtet, die Sehnenreflexe waren stark abgeschwächt, pathologische Reflexe waren nicht auslösbar. Die Serumenzyme waren erhöht, eine Muskelbiopsie ergab "minimale und nichtspezifische Veränderungen" (439). In beiden Fällen von Myo-

pathie normalisierten sich alle erwähnten Befunde nach einer ausreichenden Calcium-Therapie.

Auch ohne laborchemisch oder bioptisch nachgewiesener Myopathie wird wiederholt von einer generalisierten oder lokalisierten Muskelschwäche berichtet. Vierzehn Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus (2; 9; 50: Fall 2; 61; 76; 108; 112:Fall 1; 133; 151; 230/231:Fall 4; 234:Fall 1; 269:Fall 1; 287; 408/409), vier Patienten mit sekundärem Hypoparathyreoidismus (83:Fall 5; 190; 374; 422) und zwei Patienten mit Pseudohypoparathyreoidismus (25; 69) klagten über eine allgemeine Muskelschwäche. Vier Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus (28:Fall 1; 59; 284:Fall 1; 434) und ein Patient mit Hypoparathyreoidismus und M. Addison (224) gaben eine isolierte Schwäche in den Beinen bzw. in den Armen an. Bei einer Patientin mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus bestand auf der ganzen rechten Körperhälfte eine leichte Schwäche und eine Hyperreflexie (188).

Inwieweit die Asthenie oder Muskelschwäche mehr einer organischen oder einer psychischen Störung zuzuordnen ist, läßt sich nicht entscheiden. Daß die Muskelschwäche aber ein Symptom des Hypoparathyreoidismus ist, läßt sich aufgrund der guten Ansprechbarkeit auf eine Calcium- und Vitamin D-Therapie sicher sagen.

b) Paresen:

Periphere Paresen werden beim Hypoparathyreoidismus selten beschrieben. In einem Fall von Pseudohypoparathyreoidismus bestand eine "Paraparese" der Beine, wodurch der Gang "langsam, vorsichtig und steif" wurde. Der Muskeltonus war normal, die Muskeleigenreflexe nicht auslösbar, Zeichen einer pyramidalen oder extrapyramidalen Störung waren nicht vorhanden. Über eine Besserung bei antitetanischer Therapie wird nichts berichtet (432).

Beim sekundären Hypoparathyreoidismus wird einmal eine "Parese der Hände" beschrieben, die bei Normalisie-

rung der Mineralstoffwechselstörung verschwand (107). Ob es sich dabei um eine spastische oder schlaffe Parese handelte, wird nicht angegeben.

c) Muskeleigenreflexe:

Leider werden nur wenig Angaben darüber gemacht, ob die Muskeleigenreflexe bei Patienten mit Hypoparathyreoidismus verändert sind. ROSE u. VAS (1966) fanden bei einem Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus und einem Patienten mit Pseudohypoparathyreoidismus abgeschwächte Muskeleigenreflexe. Aufgrund ähnlicher Befunde anderer Autoren (EATON u. HAINES 1939; PETERMANN u. GARVEY 1949; FRAME u. CARTER 1955) vermuten sie, daß abgeschwächte Muskeleigenreflexe vielleicht ein häufiger auftretendes Symptom beim Hypoparathyreoidismus seien.

Im Gegensatz dazu fanden ROTH u. NEVSIMAL (1966) bei 42 Patienten mit Hypoparathyreoidismus in der "Mehrzahl" der Fälle gesteigerte, nur bei vier Patienten abgeschwächte oder nicht auslösbare Muskeleigenreflexe. Bei diesen zuletzt genannten vier Patienten bestand eine "schwere Form der Tetanie". Die Autoren sind der Ansicht, daß die gewöhnlich symmetrische Hyperreflexie, die nicht mit Symptomen einer pyramidalen Störung verbunden ist, wahrscheinlich infolge einer erhöhten Erregbarkeit der reflektorischen Rückenmarksaktivität durch das descendierende retikuläre System auftritt (NEVSIMAL u. ROTH 1963).

In den von uns aus der Literatur zusammengestellten Fällen werden in etwa einem Drittel die Muskeleigenreflexe erwähnt. Die einzelnen Befunde sind vielfältig.

Es überwiegen die gesteigerten Muskeleigenreflexe, jedoch nicht in dem Maße, daß man wie NEVSIMAL u. ROTH (1963) von einer allgemeinen Hyperreflexie beim Hypoparathyreoidismus sprechen könnte.

Zwischen dem Ausfall der Reflexe und der neurologischen Symptomatik zeigte sich - bis auf wenige Ausnahmen -

Tab. 10: Muskeleigenreflexe bei den verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus

	I.H.	H.+Add.	sek.H.	P.H.
lebhaft bis gesteigert	31	8	6	12
abgeschwächt	17	3	6	5
nicht auslösbar	7	-	5	1
normal	10	4	3	6

Anm.: Die entsprechenden Literaturstellen sind in Tab. 25, S. 148 aufgeführt.

keine Beziehung. In vier Fällen waren gesteigerte Muskeleigenreflexe verbunden mit anderen pyramidalen Zeichen (9; 48; 158; 438). In drei Fällen waren abgeschwächte Muskeleigenreflexe durch eine periphere Neuropathie bzw. Myopathien bedingt (153; 195; 439). In zwei anderen Fällen waren die nicht auslösbaren Muskeleigenreflexe der Beine auf einen gleichzeitig bestehenden M. Adie (178) bzw. auf eine Paraparese (432) zurückzuführen.

Bei einigen Patienten waren die verschiedenen Muskeleigenreflexe auch individuell unterschiedlich. Gesteigerte Bizeps- und Trizepssehnenreflexe bei gleichzeitig abgeschwächten oder nicht auslösbaren Patellar- und Achillessehnenreflexen (51:Fall 2; 249) waren ebenso zu beobachten wie abgeschwächte Patellarsehnenreflexe bei nicht auslösbaren Trizeps- und Bizepssehnenreflexen (214). In einem Fall bestand eine Hyperreflexie der ganzen rechten Körperhälfte (188), bei einer anderen Patientin sind gesteigerte Muskeleigenreflexe des linken Armes und des rechten Beines vermerkt (373). Bei unseren Patienten (siehe Kasuistik S. 109ff.) waren im Fall Nr. 1 die Muskeleigenreflexe allgemein lebhaft, Bizeps- und Achillessehnenreflexe waren linksbetont, der Trizepssehnenreflex war nicht auslösbar. Bei

unserem Fall Nr. 2 waren Patellar- und Achillessehnenreflexe abgeschwächt, die übrigen Reflexe waren normal.

In Tab. 10 sind die Patienten mit gesteigerten und abgeschwächten bzw. nicht auslösbaren Muskeleigenreflexen in beiden Rubriken aufgeführt.

2) Pyramidenbahnstörungen

a) Muskeltonus:

Eine spastische Tonuserhöhung der Muskulatur wird bei fünf Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus (2; 9; 100; 137; 440), zwei Patienten mit sekundärem Hypoparathyreoidismus (190; 438) und einem Patienten mit Hypoparathyreoidismus und M. Addison (48) angegeben.

In einem Fall waren nur die Finger betroffen (2). Die bei einem 90 Tage alten Kind festgestellte Spastizität der Extremitäten blieb bei antitetanischer Therapie unverändert (440). Bei einem 4-jährigen Kind kam eine Spastizität der Extremitäten zusammen mit Ataxie der Beine und des rechten Arms, Koordinationsstörungen der Hände und verwaschener Sprache vor. Alle Symptome sprachen auf eine Vitamin D-Therapie gut an (137). Bei einem 51-jährigen Mann bestand eine generalisierte, an den Armen aber besonders stark ausgeprägte Spastizität, die sich bei antitetanischer Therapie prompt zurückbildete (100). Eine ausgeprägte Spastizität der oberen Extremitäten zusammen mit Schwäche in den Armen, Beinen und Händen wird bei einer 55-jährigen Frau beschrieben (190).

Ebenfalls als spastische Tonuserhöhung haben wir Angaben gewertet wie "generalisierte Zunahme des Muskeltonus mit lebhaften Reflexen" (438), "Muskeltonus erhöht mit lebhaften Sehnenreflexen und Fußklonus beim Auslösen des Achillessehnenreflexes" (48) und "generalisierte muskuläre Hypertonie mit muskulären Fasciculationen und Sehnenhyper-

reflexie mit Klonus" (9).

In allen Fällen, in denen eine spastische Tonuserhöhung der Muskulatur beschrieben wird, werden andere pyramidale Zeichen - wie die pathologischen Reflexe der Babinski--Gruppe - leider nicht erwähnt.

b) spastische Paresen:

Eine spastische Paraplegie der Beine mit positivem Babinskischem Zeichen wird bei einer 29-jährigen Patientin mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus beschrieben (158). Der Autor vermutet ursächlich eine Gefäßveränderung bei arterieller Hypertonie und pathologischen Verkalkungen in und an der Wirbelsäule. Durch eine antitetanische Therapie blieb die Paraplegie unbeeinflußt.

Über einen ähnlichen Fall wird beim Pseudohypoparathyreoidismus berichtet; eine 31-jährige Frau zeigte eine progressive spastische Paraplegie, hervorgerufen durch exzessive Knochenbildung im Wirbelkanal mit Kompression des Rückenmarks (93).

Bei einer 54-jährigen Patientin wurde bei Klinikaufnahme ein beidseits positives Babinskisches Zeichen nachgewiesen; laborchemische und Röntgenbefunde führten zur Diagnose Hypoparathyreoidismus und M. Addison mit intracerebralen Verkalkungen. Vier Tage nach Therapiebeginn trat eine Hemiparese links auf, die sich in den folgenden Monaten nicht veränderte. Eine Carotisangiographie und eine Pneumoencephalographie ergaben keine Anomalien außer den intracerebralen Verkalkungen (55:Fall 1).

c) Zeichen der Babinski-Gruppe:

Ein positives Babinskisches Zeichen wird beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus in zwei Fällen beidseits (155: Fall 1; 158), in einem Fall nur rechts (257:Fall 1) beschrieben, beim sekundären Hypoparathyreoidismus in zwei Fällen beidseits (10; 97), beim Syndrom Hypoparathyreoi-

dismus - M. Addison - Moniliasis in einem Fall beidseits (55:Fall 1), beim Pseudohypoparathyreoidismus einmal beidseits (329) und einmal nur rechts (390), beim Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus einmal beidseits (113) und zweimal nur rechts (92:Fälle 1,2). Außerdem wird beim Pseudohypoparathyreoidismus in einem Fall ein positiver Chaddock-Reflex rechts beschrieben (280).

Nur in einem Fall war das Babinskische Zeichen durch eine spastische Paraplegie der Beine zu erklären (158).

Bei sechs (55:Fall 1; 97; 113; 158; 329; 390) dieser insgesamt 12 Fälle, die ein positives Zeichen der Babinskigruppe hatten, wurden röntgenologisch Stammganglienverkalkungen nachgewiesen. Bei der engen Nachbarschaft der inneren Kapsel zu den Stammganglien, könnte eine Beteiligung der Pyradmidenbahn durch große Ausdehnung der Stammganglienverkalkung erklärt werden.

3) Extrapyramidal-motorische Störungen

Die extrapyramidale Symptomatik beim Hypoparathyreoidismus ist so vielfältig wie die epileptischen Anfälle.

Tremor, Rigor und Akinese können isoliert vorkommen, aber auch zusammen als klassisches Bild des Parkinsons-Syndroms.

Andere Patienten zeigen chroeatische Störungen, Choreoathetose, Athetose, oculogyre Krisen, Dystonien oder Gesichtshyperkinesien. Vereinzelt werden auch nicht näher klassifizierbare extrapyramidale Erscheinungen beschrieben wie hemitonische Krisen vom Typ "syncinésie-sursaut" (102), unkontrollierte Kopfbewegungen wie bei Spasmus nutans bei einem 8-jährigen Kind (441) und bizarre, anfallsähnliche Bewegungen der Extremitäten (117).

Eine genaue Aufstellung der verschiedenen extrapyramidal-motorischen Störungen bei den von uns aus der Literatur zusammengestellten Fällen findet sich in Tab. 23, S. 142ff.

Die extrapyramidal-motorischen Anfälle haben wir auf S. 61ff. wegen ihrer vielfältigen Symptomatik genauer beschrieben. Bei den permanenten Störungen handelt es sich hauptsächlich um parkinsonoide Zustände, choreatische Bewegungsstörungen oder um einen isolierten Tremor.

Aufgrund ungenügender Angaben bei einem isolierten Tremor (idiopathischer Hypoparathyreoidismus: 83:Fall 4; 100; 122; 196; 276; 373. Sekundärer Hypoparathyreoidismus: 56; 91; 212; 245. Pseudohypoparathyreoidismus: 338/339) konnte nicht immer sicher unterschieden werden, ob es sich dabei z.B. um einen Tremor infolge noch bestehender Hyperthyreose bei sekundärem Hypoparathyreoidismus oder um einen psychogenen Tremor handelte, oder ob tatsächlich ein extrapyramidaler Tremor vorlag. Wir haben alle diese Patienten in Tab. 11, in der die Häufigkeit der verschiedenen extrapyramidalen Störungen bei den verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus dargestellt ist, mit aufgeführt.

Die Angaben über die Häufigkeit extrapyramidal-motorischer Störungen beim Hypoparathyreoidismus sind unterschiedlich. In einer Literaturübersicht von STEINBERG u. WALDRON (1952) werden solche bei 52 Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus überhaupt nicht erwähnt. In einer Zusammenstellung von 50 Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus und 40 Patienten mit Pseudohypoparathyreoidismus (BRONSKY et al. 1958) wird bei 2 (4 %) bzw. 5 (12 %) Fällen ein Parkinson-Syndrom beschrieben. Andere extrapyramidal-motorische Störungen werden in dieser Übersicht nicht angegeben.

Nach LÖWENTHAL u. BRUYN (1968) dagegen sollen in etwa 30 % aller Fälle von Hypoparathyreoidismus extrapyramidale Symptome, hauptsächlich in Form von parkinsonoiden Zuständen, auftreten.

Bei unserer Literaturuntersuchung stellten wir eine Häufigkeit extrapyramidal-motorischer Störungen fest, die eine Mittelstellung zwischen den oben zitierten Angaben

einnimmt (siehe Tab. 11).

Im Gegensatz zu den Ergebnissen anderer Autoren (FRAME 1965; LÖWENTHAL u. BRUYN 1968; RUBENSTEIN u. BRUST 1974) ergab sich in unserer Literaturzusammenstellung, daß parkinsonoide Zustände beim sekundären Hypoparathyreoidismus häufiger sind als bei den anderen Formen des Hypoparathyreoidismus. Wir fanden beim sekundären Hypoparathyreoidismus bei neun von zwölf Patienten mit extrapyramidal-motorischen Störungen das klassische Parkinson-Syndrom beschrieben (gebeugte Haltung, propulsiver Gang, Maskengesicht, Ruhetremor und Rigor mit Zahnradphänomen), beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus dagegen nur einmal. Beim Pseudohypoparathyreoidismus wird nur einmal eine Akinesie mit Hypomimie und in einem Fall eine isolierte Hypomimie beschrieben. Beim idiopathischen und beim Pseudo-Hypoparathyreoidismus standen in den von uns gesammelten Fällen choreatische und athetotische Störungen im Vordergrund (Literaturangaben siehe Tab. 23, S. 142ff.).

Die Meinungen darüber, ob die extrapyramidal-motorischen Störungen mit den intracerebralen Verkalkungen einen Zusammenhang haben, gehen noch auseinander.

McKINNEY (1962) und LÖWENTHAL u. BRUYN (1968) fanden keinen direkten Zusammenhang und begründen dies damit, daß einerseits extrapyramidal-motorische Symptome relativ selten bei Verkalkungen der Stammganglien auftreten und andererseits extrapyramidal-motorische Störungen beim Hypoparathyreoidismus ohne radiologisch nachweisbare intracerebrale Verkalkungen vorkommen.

Allerdings muß hier betont werden, daß intracerebrale Verkalkungen im Röntgenbild gar nicht immer erkannt werden können. Neuere Aufschlüsse werden sich in dieser Hinsicht über die Computertomographie ergeben, wo sich die Kalkherde sehr viel deutlicher darstellen als in den üblichen Röntgenbildern.

Tab. 11: Häufigkeit der verschiedenen extrapyramidal-motorischen Störungen bei den verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus

	I.H.	H.+Add.	sek.H.	P.H.	P.P.H.
Gesamtzahl	178	35	64	75	77
Zahl der Patienten mit extrapyramidal-motor.Störungen	23(13%)	1(3%)	16(25%)	10(13%)	3(4%)
Parkinson-Syndrom	8	1	9	3	1
Choreatische Störungen	3	-	2	1	2
Choreoathetose	4	-	-	1	-
Athetose	1	-	-	1	-
isolierter Tremor	6	-	4	1	-
andere extrapyramidal-motorische Störungen	4	-	1	3	-

Anm.: Bei manchen Patienten lagen mehrere extrapyramidal-motorische Störungen vor.

Bei einer Untersuchung von 77 Patienten mit Basalganglienverkalkungen verschiedener Ätiologie stellten BENNETT et al. (1959) bei 20 % extrapyramidal-motorische Störungen fest. Dieser Prozentsatz läßt einen Zusammenhang vermuten. Auch bei unserer Zusammenstellung zeigten sogar mehr als 20 % aller Patienten mit intracerebralen Verkalkungen extrapyramidal-motorische Erscheinungen (siehe Tab. 12). Umgekehrt sind auch bei Patienten mit extrapyramidal-motorischen Störungen häufiger Verkalkungen der Stammganglien röntgenologisch nachweisbar als beim Durchschnitt der hypoparathyreoiden Patienten (siehe auch Kapitel "Intracerebrale Verkalkungen").

Die Therapie der extrapyramidal-motorischen Störungen

Tab. 12: Zusammenhang zwischen extrapyramidal-motorischen Störungen und intracerebralen Verkalkungen bei den verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus

	I.H.	H.+Add.	sek.H.	P.H.	P.P.H.
extrapyramidal-motor.Störungen	22	1	14	10	3
extrapyramidal-motor. Störungen und intracerebrale Verkalkungen	11(50%)	1(100%)	3(21%)	7(70%)	1(33%)
Gesamtzahl der Patienten mit intracerebralen Verkalk.	43(31%)	5(23%)	9(19%)	33(48%)	4(9%)

Anm.: In dieser Tabelle sind nur die Patienten berücksichtigt, bei denen Röntgenaufnahmen des Schädels gemacht wurden.

beim Hypoparathyreoidismus besteht in der Normalisierung der Serummineralkonzentration. In der Regel sprechen choreatische, parkinsonoide und athetotische Bewegungsstörungen auf eine Calcium- und Vitamin D-Therapie gut an (FONSECA u. CALVERLEY 1967; RUBENSTEIN u. BRUST 1974; SWASH u. ROWAN 1972 u.a.). Nicht immer gelingt jedoch eine vollständige Remission, besonders beim Parkinson-Syndrom. In einem Fall kam es initial zu einer Besserung, aber Tremor und Rigor traten nach einiger Zeit wieder auf (138:Fall 2). Bei einer anderen Patientin wurden nur Tremor und Rigor durch eine antitetanische Therapie beeinflußt, während Maskengesicht und Gang unverändert blieben (75). In einem Fall kam es sogar trotz adäquater Therapie zu einer Verschlechterung der parkinsonoiden Symptomatik und zu einer Zunahme der intracerebralen Verkalkungen (138:Fall 3).

IV. KOORDINATIONSSTÖRUNGEN

Koordinationsstörungen werden bei neun (von insgesamt 178) Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus (65:Fall 1; 76; 106; 127:Fall 3; 137; 153; 195; eigene Fälle 1,2), bei zwei (von insgesamt 64) Patienten mit sekundärem Hypoparathyreoidismus (56; 374), bei einem (von insgesamt 75) Patienten mit Pseudohypoparathyreoidismus (89) und bei zwei (von insgesamt 77) Patienten mit Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus (421:Fälle 1,2) beschrieben.
Die verschiedenen Angaben über Koordinationsstörungen sind: "unsicherer, schwankender Gang" (65:Fall 1; 106), "Schwierigkeiten beim Gehen auf einer unebenen Fläche" (374), "Gleichgewichtsstörungen" (127:Fall 3), "verminderte Koordination" (76), "willkürliche Bewegungen nur wenig koordiniert" (89), "Koordinationsstörungen der Hände mit Ataxie der Beine und des rechten Armes, verwaschener Sprache und Spastizität der Extremitäten" (137), "mäßig ataktischer breitbasiger Gang mit Horizontalnystagmus" (56), "ataktischer Gang, Intentionstremor, Schmerzunempfindlichkeit und muskuläre Hypotonie bei bioptisch nachgewiesener Myopathie" (195), "Ataxie, positives Rombergsches Zeichen, Intentionstremor und Sensibilitätsstörungen" (153), "cerebellares Syndrom" (421:Fälle 1,2), "Dysmetrie beim Knie-Hacken-Versuch bei nicht eingeschränkter Diadochokinese" (eigener Fall Nr. 1). Bei unserem Fall Nr. 2 (siehe Kasuistik S. 104ff.) war eine Gangataxie und ein ausgeprägter horizontaler Blickrichtungsnystagmus Zeichen einer Zentropil-Intoxikation.

Bei acht von den 14 Patienten mit Koordinationsstörungen konnten keine intracerebralen Verkalkungen röntgenologisch nachgewiesen werden, bei einem Patienten (374) werden Röntgenkontrollen des Schädels nicht erwähnt, in fünf Fällen (89; 153; 421:Fall 2; eigene Fälle 1,2) bestanden intracerebrale Verkalkungen.

Bei einem 68-jährigen Mann mit schweren cerebellaren Erscheinungen wurden ausgeprägte Verkalkungen im Nc. dentatus und feine Verkalkungen im Nc. caudatus nachgewiesen (153). Aber auch bei diesem Patienten besserten sich die cerebellaren Störungen bei einer Vitamin D-Therapie.

Auf den Zusammenhang von neurologischen Störungen und intracerebralen Verkalkungen wird im Kapitel "Intracerebrale Verkalkungen" näher eingegangen.

V. SENSIBILITÄTSSTÖRUNGEN

Störungen der Sensibilität sind seltene Befunde beim Hypoparathyreoidismus.

Eine Herabsetzung des Schmerz- und Temperatursinnes wird bei einem 44-jährigen Mann mit Pseudohypoparathyreoidismus erwähnt (291); eine 62-jährige Frau mit sekundärem Hypoparathyreoidismus reagierte verlangsamt auf kleine Verbrennungen (374).

Bei einem 8-jährigen Mädchen mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus wurden eine allgemeine Schmerzunempfindlichkeit, kaum auslösbare Sehnenreflexe, ein verminderter Muskeltonus, Intentionstremor und ein ataktischer Gang festgestellt. Bioptisch wurde eine Myopathie nachgewiesen, die sich bei antitetanischer Therapie zunehmend besserte (195).

Eine herabgesetzte Berührungsempfindlichkeit fand sich bei zwei Patienten (153:Fall 4 - idiopathischer Hypoparathyreoidismus; 153:Fall 5-sekundärer Hypoparathyreoidismus). Eine Verminderung der Pallästhesie kam einmal zusammen mit einer Muskelschwäche der Beine vor (224 - Hypoparathyreoidismus mit M. Addison). Bei einem unserer Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus (siehe Fall Nr. 1, Kasuistik S. 100) waren Oberflächensensibilität und Pallästhesie rechts stärker als links, die übrige Tie-

fensensibilität war normal. Im Bereich des linken Trigeminusastes war die Sensibilität bei unserem Patienten herabgesetzt.

Hypalgesie und Hypästhesie des distalen Teils beider Beine und der Füße, starke Verminderung des Lagesinns in den Füßen und fehlender Vibrationssinn bis zu den Rippenbögen hinauf bilateral waren die Sensibilitätsstörungen bei einem 68-jährigen Mann mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus, bei dem auch noch zusätzliche Zeichen einer Kleinhirnschädigung, einer peripheren Neuropathie und einer Hinterstrangstörung zu finden waren. Unter einer Vitamin D-Therapie blieben Berührungs- und Lagesensibilitätsstörung unverändert, aber die Vibrationsempfindung fehlte nur noch in den Füßen (153).

VI. HIRNNERVENSTÖRUNGEN

Außer den - die Augenmotorik betreffenden - Hirnnervenstörungen, die wir im Kapitel "Neuroophthalmologische Störungen" behandeln wollen, werden nur in drei Fällen von idiopathischem Hypoparathyreoidismus Störungen verschiedener Hirnnerven beschrieben. Bei den anderen Formen des Hypoparathyreoidismus werden solche Störungen nicht erwähnt.

Bei einem unserer Patienten (Fall Nr. 1, siehe Kasuistik S. 100) fand sich eine Abschwächung der motorischen Funktion des N. trigeminus, eine abgeschwächte Sensibilität im linken Trigeminusbereich und eine Lähmung des Facialis-Mundastes links.

Bei einer 55-jährigen Patientin wird eine "leichte Hypokinesie" des linken N. facialis erwähnt (59).

Eine permanente Dysphonie bei einem 66-jährigen Patienten war Anlaß wiederholter laryngologischer Untersuchungen. Zunächst wurde eine Paralyse der Glottisöffner

festgestellt, einige Zeit später eine Paralyse des rechten Stimmbandes und zuletzt eine symmetrische Paralyse beider Stimmbänder. Die vollständige Remission dieser Paralysen unter antitetanischer Therapie macht eine Störung der neuromuskulären Erregbarkeit als Ursache wahrscheinlich (178).

VII. DYSARTHRISCHE STÖRUNGEN

Neben den Sprechstörungen beim Parkinson-Syndrom, die wir hier nicht mehr berücksichtigen, kommen beim Hypoparathyreoidismus wiederholt dysarthrische Störungen - von langsamer, verwaschener Sprache bis zu ausgeprägten Artikulationsstörungen - vor.

Wir fanden in unserer Literaturzusammenstellung bei fünf Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus (9; 137; 155:Fall 1; 294:Fall 1; 340), bei einem Patienten mit sekundärem Hypoparathyreoidismus (41), bei fünf Patienten mit Pseudohypoparathyreoidismus (51:Fall 1; 131: Fall 3; 329; 365; 375) und bei drei Patienten mit Pseudo--pseudohypoparathyreoidismus (92:Fälle 1,2; 159:Fall 1) dysarthrische Störungen beschrieben.

Bei einer Untersuchung von Patienten mit Stammganglienverkalkungen unterschiedlicher Ätiologie fanden LÖWENTHAL u. BRUYN (1968) in etwa einem Drittel der Fälle Sprechstörungen, die normalerweise allein auf eine Schädigung des Putamen zurückgeführt werden konnten, die in der Regel jedoch ausgeprägter waren, wenn gleichzeitig cerebellare Symptome bestanden.

In unserer Zusammenstellung war ein Zusammenhang zwischen Sprechstörungen und intracerebralen Verkalkungen nicht offensichtlich. Nur bei vier (9; 51:Fall 1; 294:Fall 1; 329) von den insgesamt 14 Patienten mit dysarthrischen Störungen konnten intracerebrale Verkalkungen nachgewie-

sen werden. In einem Fall bestanden außer den Sprechstörungen auch noch andere Koordinationsstörungen (137). Bei drei Patienten traten die Dysarthrien nur während tetanischer Anfälle auf (51:Fall 1; 365; 375).

VIII. NEUROOPHTHALMOLOGISCHE STÖRUNGEN

1) Augenmuskelstörungen:

Eine Okulomotoriusparese rechts wurde neben einer Hörverminderung und Sprachstörungen bei einer 50-jährigen Frau mit Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus gefunden (159:Fall 1), über die Ursache dieser Okulomotoriuslähmung wird nichts berichtet.

Bei einer 32-jährigen Frau mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus wird eine fast komplette äußere Okulomotoriusparese beschrieben, die im Alter von 7 Jahren mit einer beidseitigen Ptosis begann, außerdem trat in diesem Alter eine progressive Schwerhörigkeit auf. Eine antitetanische Therapie hatte keinen Einfluß auf die Okulomotoriuslähmung und die Taubheit. Auch ein Prostigmintest bewirkte keine Änderung der Okulomotoriusparese (214).

In der Literaturübersicht von POHJOLA(1962) über die Manifestation des idiopathischen Hypoparathyreoidismus am Auge wird bei drei von 118 Fällen ein "Strabismus convergens" angegeben.

In unserer Übersicht fand sich bei sechs (von 178) Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus (127: Fälle 1,2,3; 155:Fall 1; 369; 395:Fall 1), bei sechs (von 75) Patienten mit Pseudohypoparathyreoidismus (209; 236; 254; 294:Fall 3; 329; 441) und bei sechs (von 77) Patienten mit Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus (24:Fälle 1,2,

3; 277/279; 421:Fälle 1,2) ein "Strabismus".

In zehn Fällen handelte es sich um einen Strabismus convergens (127:Fälle 2,3; 155:Fall 1; 369; 236; 254; 421: Fälle 1,2; 24:Fall 2; 441), in sechs Fällen um einen Strabismus divergens (127:Fall1; 209; 294:Fall 3; 277/279; 24: Fälle 1,3). In zwei Fällen war die Richtung nicht angegeben (329; 395:Fall 1).

In den meisten Fällen wird es sich wohl um einen Strabismus concomitans z.B. infolge einer stark ausgebildeten Katarakt oder einer Hypermetropie gehandelt haben. Aufgrund der Beschreibungen lassen sich aber Augenmuskellähmungen als Ursache des Schielens nicht immer ausschließen.

Bei einem 15-jährigen Jungen wird ein "periodischer Strabismus convergens des rechten Auges" beschrieben (155: Fall 1); aus den Angaben geht leider nicht hervor, ob es sich dabei vielleicht um eine rezidivierende Abducensparese rechts gehandelt hat.

Bei einem 20-jährigen Mann mit schweren neurologischen und psychischen Störungen wurde ein "spastischer Strabismus" festgestellt: "Blickkontakt oder Fixation auf einen vorgehaltenen Gegenstand kam nur für Sekunden zustande. Die Bulbi liefen sofort wieder in einer trägen Auswärtsbewegung davon" (329).

Bei einem 12-jährigen Jungen wird ein plötzlich aufgetretener Strabismus convergens mit Doppelbildern beschrieben, der operativ korrigiert wurde. Nach zwei Jahren bildete sich - wiederum sehr akut - erneut ein starker Konvergenzwinkel aus (127:Fall 3). Der Autor sieht im plötzlichen Auftreten eines Begleitschielens ein Frühsymptom des Hypoparathyreoidismus, das im vorliegenden Fall "wahrscheinlich mit der Muskelgleichgewichtsstörung und nicht mit einer kataraktbedingten Schwachsichtigkeit in ursächlichen Zusammenhang zu bringen war".

Eine Beeinflussung des Strabismus durch eine antitetanische Therapie wird in den vorliegenden Berichten nicht erwähnt.

Eine "Diplopie" wird in fünf Fällen von idiopathischem Hypoparathyreoidismus (50:Fall 2; 127:Fall 3; 178; 274; 235:Fall 1), in einem Fall von sekundärem Hypoparathyreoidismus (157:Fall 2) und in einem Fall von Pseudohypoparathyreoidismus (57) angegeben.

Nur einmal war die Diplopie mit einem akut aufgetretenen starken Strabismus in Zusammenhang zu bringen (127: Fall 3). In den übrigen Fällen traten Doppelbilder nur gelegentlich auf, bei einer Patientin zusammen mit einer Sehtrübung nur während tetanischer Anfälle (157:Fall 2), bei einem anderen Patienten nur bei Müdigkeit (178).

Im zuletzt erwähnten Fall sehen die Autoren in der "transitorischen und intermittierenden Diplopie" eine lokalisierte tetanische Kontraktur der äußeren Augenmuskulatur, die bei ihrem Patienten nur bei Müdigkeit, was sie als Bahnungseffekt verstehen, auftrat.

Allerdings muß bei der transitorischen Diplopie auch in Erwägung gezogen werden, daß es sich hierbei eventuell um myasthenische Erscheinungen handelt. Diagnostische Untersuchungen in dieser Beziehung werden leider nicht erwähnt.

2) Ptosis:

Bei neun (von insgesamt 178) Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus (60:Fall 2; 65:Fall 1; 127:Fall 1; 149; 214; 269:Fall 1; 340; 367:Fall 3; eigener Fall Nr. 1), bei einem (von insgesamt 35) Patienten mit Hypoparathyreoidismus und M. Addison (86:Fall 2), bei einem (von insgesamt 64) Patienten mit sekundärem Hypoparathyreoidismus (46) und bei zwei (von insgesamt 77) Patienten mit Pseudopseudohypoparathyreoidismus (159:Fall 1; 346:Fall 2) wird eine Ptosis beschrieben.

In einem Fall war eine bilaterale Proptosis und Ptosis bei fast kompletter Ophthalmoplegia externa zu beob-

achten (214); in einem anderen Fall war die einseitige Ptosis ebenfalls durch eine ursächlich nicht geklärte Okulomotoriusparese rechts bedingt (159:Fall 1). Bei einer 22-jährigen Frau trat nur während einer Maserninfektion eine rechtsseitige Ptosis in Erscheinung (367:Fall 3). Bei einem 12-jährigen Mädchen bestand eine angeborene Ptosis (60: Fall 2).

Inwieweit die Ptosis bzw. die Okulomotoriusparese mit dem Hypoparathyreoidismus in Zusammenhang steht, geht aus den jeweiligen Angaben nicht hervor. Es ist auch denkbar, daß es sich in einigen Fällen um eine gesonderte Erscheinung einer Myasthenie gehandelt hat.

3) Nystagmus:

Ein Nystagmus wurde bei vier Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus (9; 112:Fall 1; 155:Fall 1; eigener Fall Nr. 2) und einer Patientin mit sekundärem Hypoparathyreoidismus (56) beobachtet. Bei den anderen Formen des Hypoparathyreoidismus wird ein Nystagmus nicht erwähnt.

In einem Fall trat er zusammen mit einer Zunahme des Muskeltonus, einer Dysphasie und Muskelfasciculationen auf (9); bei einem 15-jährigen Jungen werden ein zeitweise auftretender horizontaler Blickrichtungsnystagmus und ebenfalls Sprechstörungen ("schwer verständliche, verschwommene, nasal getönte Sprache") erwähnt (155:Fall 1). In einem anderen Fall fand man außer einer allgemeinen Zunahme des Muskeltonus einen Horizontalnystagmus nach rechts (112:Fall 1). Bei einer 48-jährigen Frau wurde ein horizontaler Blickrichtungsnystagmus und ein mäßig ataktischer breitbeiniger Gang beobachtet (56). Bei einem unserer Patienten (siehe Fall Nr. 2, Kasuistik S. 104) war der horizontale Blickrichtungsnystagmus zusammen mit anderen cerebellaren Störungen auf eine Zentropil-Intoxikation zurückzuführen.

4) Störung der Sehkraft:

QUANDTu. PONSOLD (1959) haben darauf hingewiesen, daß Sehstörungen beim Hypoparathyreoidismus in Unabhängigkeit von trophischen Störungen vorkommen. Sie beschreiben subjektive Angaben wie "Flimmern vor den Augen", "verschwommenes Sehen", "undeutliches Sehen" und als objektive Zeichen "eine Einschränkung des Gesichtsfeldes, eine Verringerung der Sehschärfe und der Dunkelempfindlichkeit".

In unserer Literaturzusammenstellung werden bei zwei Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus (155: Fall 6; 157:Fall 1), bei vier Patienten mit sekundärem Hypoparathyreoidismus (157:Fall 2; 298:Fall 12; 374; 410) und bei einem Patienten mit Pseudohypoparathyreoidismus (228:Fall 3) Sehstörungen beschrieben.

Dabei handelte es sich in drei Fällen um nicht näher beschriebene "Sehtrübungen" (298:Fall 12; 374; 410), in drei Fällen um "Sehtrübungen", die nur während tetanischer Anfälle auftraten (157:Fälle 1,2; 228:Fall 3). Bei einer 48-jährigen Frau wird eine stundenweise auftretende Sehverschlechterung beschrieben, "sie sieht dann die Gestalten nicht richtig", "rote Ringe tanzten vor ihren Augen"; außerdem litt diese Patientin unter Kopfschmerzen und Schwindel und war psychisch sehr labil (155:Fall 6). Über eine Beeinflussung dieser Symptome durch eine antitetanische Therapie wird nicht berichtet.

Eine eindeutige Ursache dieser Sehkraftstörungen ist bisher nicht gefunden worden. Vermutet werden Spasmen der Netzhautgefäße, zentrale Störungen oder psychische Einflüsse (QUANDT u. PONSOLD 1959).

Nachdem wir die Fälle mit Hypoparathyreoidismus zusammengestellt hatten, wurde über eine 61-jährige Patientin berichtet, bei der eine rechtsseitige Opticusneuritis als Ursache ihrer akuten Sehstörung festgestellt wurde. Dieser seltene Befund spricht dafür, daß die Opticusneuritis nur zufällig bei einem Hypoparathyreoidismus auftrat.

Die Autoren erwägen jedoch auch die Möglichkeit, daß eine ischämische Neuropathie des N. opticus entweder durch tetanische Gefäßspasmen oder durch Verkalkungen der den Sehnerv versorgenden Gefäße beim Hypoparathyreoidismus verursacht werden kann (BAJANDOS u. SMITH 1976).

5) Blepharospasmus:

In den von uns aus der Literatur zusammengestellten Fällen wird nur zweimal ein Blepharospasmus beschrieben (309 - idiopathischer Hypoparathyreoidismus; 150 - Hypoparathyreoidismus und M. Addison).

In beiden Fällen handelte es sich nicht um ein extrapyramidales Zeichen. Die Ursache war jeweils eine Photophobie, die in einem Fall durch eine Keratokonjunktivitis - hervorgerufen durch Candida albicans - bedingt war (150), im anderen Fall bestand ein epithelialer Defekt der Cornea (309).

Bei einem 71-jährigen Mann mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus wurde eine verzögerte Erschlaffung des M. orbicularis oculi festgestellt. Andere myotonische Reaktionen fanden sich nicht (175).

Photophobie und Blepharospasmus ohne Hornhautveränderungen, wie sie POHJOLA (1962) in seiner Literaturzusammenstellung über die Manifestation des idiopathischen Hypoparathyreoidismus am Auge beschreibt, kamen in den von uns aus der Literatur zusammengestellten Fällen nicht vor. POHJOLA (1962) ist der Ansicht, daß in diesen Fällen die Kontraktion des M. orbicularis oculi aufgrund der gesteigerten neuromuskulären Erregbarkeit durch gewöhnliches Licht oder andere Reize ausgelöst wird.

6) Stauungspapille:

Beidseitige Stauungspapillen in allen Stärkegraden, von nasaler Unschärfe der Papille bis zum Ödem der gesamten Papille mit retinalen Hämorrhagien werden bei allen Formen des Hypoparathyreoidismus immer wieder festgestellt und als Zeichen einer intracraniellen Druckerhöhung gewertet (SIMPSON 1952; STEINBERG u. WALDRON 1952; GRANT 1953; SUGAR 1953; JESSERER 1958; POHJOLA 1962; LÖWENTHAL u. BRUYN 1968 u.a.). Nicht selten wird dann zunächst auf einen Hirntumor geschlossen, insbesonders, wenn zu der Stauungspapille auch noch epileptische Anfälle, geistige Veränderungen oder extrapyramidale Störungen hinzutraten (BEREZIN u. STEIN 1948; ERBSLÖH u. BONGARTZ 1952; SIMPSON 1952; PALMER et al. 1959 u.a.).

Bei den von uns aus der Literatur zusammengestellten 178 Fällen mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus wird 17mal (9,6 %) eine Stauungspapille erwähnt (12; 52:Fall 1; 65:Fall 1; 83:Fälle 1,4; 112:Fall 1; 137; 141; 151; 187; 188; 210; 257:Fall 1; 269:Fall 1; 294:Fall 2; 327:Fall 2; 391). POHJOLA (1962) und STEINBERG u. WALDRON (1952) kommen zu ähnlichen Ergebnissen (11 % bzw. 13,5 %). BRONSKY et al. (1958) fanden sogar in 9 von 50 Fällen (18 %) mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus eine Stauungspapille. Beim sekundären Hypoparathyreoidismus wird in unserer Zusammenstellung bei 9 von 64 (14 %) Patienten eine Stauungspapille erwähnt (39:Fall 1; 41; 56; 83:Fall 2; 107; 232; 291:Fall 1; 370; 442), beim Syndrom Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis bei einem von 35 (2,9%) Patienten (319:Fall 4), beim Pseudohypoparathyreoidismus bei 2 von 75 (2,7%) Patienten (329; 411) und beim Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus bei einem von 77 (1,3 %) Patienten (334). In der Literaturübersicht von BRONSKY et al. (1958) hatten drei von 40 (7,5 %) Patienten mit Pseudohypoparathyreoidismus eine Stauungspapille.

Die oben angegebenen Zahlen sind sicher nicht voll zu

verwerten: Die Häufigkeit einer Stauungspapille wird wahrscheinlich größer sein, da in vielen Fällen Angaben über den Augenhintergrund fehlen oder eine Augenspiegelung wegen einer stark ausgebildeten Katarakt nicht möglich war.

Die Ursache einer Stauungspapille ist im allgemeinen eine Erhöhung des Liquordrucks. Nach neueren experimentellen Befunden führt eine chronische Hypocalcämie zu einer Erhöhung der Zellpermeabilität, wodurch der Natriumeinstrom in die Zelle vermehrt wird; der Natriumausstrom ist schon durch den extracellulären Calciummangel vermindert, so daß es zu einem relativen Natriumüberschuß in der Zelle kommt, was wiederum den Calciumeinstrom stimuliert. Möglicherweise ist die erhöhte intracelluläre Natriumkonzentration durch seine besondere osmotische Aktivität der Grund für die hirnödematösen Zustände beim Hypoparathyreoidismus (Literatur bei DAHLMANN u. PRILL 1974).

In einigen Fällen von postoperativem Hypoparathyreodismus kann eine Stauungspapille vielleicht auch mit einer Beschädigung der V. jugularis und damit einer Behinderung des venösen Abflusses vom Kopf durch die Operation erklärt werden. Auch besteht die Möglichkeit, daß Hämokonzentration und niederer Blutdruck die Entstehung einer Sinusthrombose und damit eine intracranielle Drucksteigerung bewirken (WALSH u. MURRAY 1953).

Nach GRANT (1953) und LÖWENTHAL u. BRUYN (1968) soll bei einer Stauungspapille beim Hypoparathyreoidismus der Liquordruck immer erhöht sein. PALMER et al. (1959), STEINBERG u. WALDRON (1952) und POHJOLA (1962) konnten jedoch in ihren Literaturübersichten über den Hypoparathyreoidismus nur teilweise eine Erhöhung des cerebrospinalen Drucks bei bestehender Stauungspapille feststellen. Nach POHJOLA (1962) schließt aber ein normaler Liquordruck eine intracranielle Hypertension nicht aus.

Bei den von uns zusammengestellten 30 Fällen mit Stauungspapille war nur bei sechs Patienten der Liquordruck auf über 200 mmH_2O erhöht (39:Fall 1; 83:Fall 4;

107; 187; 257:Fall 1; 442). In sechs Fällen war der Druck normal (41; 52:Fall 1; 56; 137; 188; 327:Fall 2), bei den restlichen 18 Patienten wurde keine Liquordruckmessung vorgenommen. Eine Liquordruckerhöhung bis teilweise auf 350 mmH_2O ohne eine begleitende Stauungspapille wurde in drei Fällen beobachtet (51:Fall 1; 226; 342). Bei weiteren drei Fällen mit erhöhtem Liquordruck wird eine Stauungspapille nicht erwähnt (27:Fall 1; 154; 227).

In einigen Fällen werden andere Zeichen einer intracraniellen Hypertension beschrieben, z.B. vertiefte Impressiones digitatae (10; 86:Fall 2; 331), Klaffen der Schädelnähte bei Kindern (29:Fall 1; 356:Fall 2) oder erst sehr spät geschlossene Fontanellen (415). Bei einem 45-jährigen Mann wird eine Atrophie der Retina als Folgezustand einer früheren Stauungspapille erwähnt (406).

Liquoruntersuchungen, die allerdings bei den bisher veröffentlichten Fällen nur selten vorgenommen wurden, ergaben meist normale Calcium- und Phosphatwerte (PALMER et al. 1959). In einem Fall wurde eine deutliche Erhöhung der Liquor-Calciumkonzentration (70 mg%, bei einer Serum-Calciumkonzentration von 54 mg%) festgestellt (281). In einem anderen Fall betrug der Liquor-Calciumgehalt 3,65 mg pro 100 g H_2O bei einem Serum-Calciumgehalt von 5,34 mg pro 100 g H_2O (97). In einzelnen Fällen wurde eine leichte Erhöhung des Eiweißgehaltes im Liquor festgestellt (41; 188; 223; 329). Einmal fand sich eine Pleocytose (579/3 Zellen) bei leicht erhöhtem Gesamteiweiß; der Liquor enthielt ausschließlich Lymphocyten und in geringerem Maße Monocyten (329). Die Autoren konnten die Frage, ob es sich dabei um einen chronisch entzündlichen degenerativen Prozeß oder um eine akute hypocalcämische Reaktion handelt, nicht beantworten, da vergleichbare Mitteilungen im Schrifttum fehlen. Die Pleocytose verschwand bei Normalisierung der Serummineralkonzentration.

In der Literaturübersicht von POHJOLA (1962) verschwand die Stauungspapille bei 12 von 13 Patienten bei

einer antitetanischen Therapie. In unserer Literaturzusammenstellung wird bei 10 von den insgesamt 30 Patienten mit Stauungspapille eine Beeinflussung durch eine antitetanische Therapie erwähnt. Bei sieben Patienten hatte sich die Stauungspapille vollständig zurückgebildet (52:Fall 1; 56; 137; 151; 188; 391; 442), bei drei Patienten war eine Besserung zu verzeichnen (39:Fall 1; 112:Fall 1; 107).

Abschließend ist zu sagen, daß bei Auftreten von Hirndruckzeichen, vor der Suche nach einem Hirntumor mit aufwendigen Mitteln wie Pneumencephalographie, Ventrikulographie und Angiographie, eine Bestimmung der Serummineralkonzentration durchgeführt werden sollte, um die Patienten nicht unnötigen Belastungen auszusetzen. Der Hypoparathyreoidismus muß in die Differentialdiagnose des Pseudotumor cerebri miteinbezogen werden.

IX. GEHÖRSTÖRUNGEN

Auf Störungen des Gehörs beim Hypoparathyreoidismus haben schon QUANDT u. PONSOLD (1959) in ihrer Monographie über die Nebenschilddrüseninsuffizienz hingewiesen. Sie fanden eine starke Empfindlichkeit gegenüber Geräuschen, Ohrensausen und eine Herabsetzung des Gehörs. Sie vermuten, daß die Überempfindlichkeit gegenüber Geräuschen auf der allgemeinen Steigerung der Erregbarkeit der sensorischen Nerven, insbesonders des N. statoacusticus, beruht. Eine antitetanische Therapie soll diese Erscheinungen beseitigen.

In unserer Literaturzusammenstellung werden eine nicht näher beschriebene Abnahme des Hörvermögens (81; 374) und bilaterale Hypakusis (85) ebenso erwähnt wie eine starke Empfindlichkeit gegenüber Geräuschen (437) und Ohrensausen (178). In allen Fällen wird nicht darauf eingegangen, ob zwischen den Gehörstörungen und dem Hypoparathyreoidismus ein direkter Zusammenhang bestand. Bei einer 32-jähri-

gen Patientin mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus begann im Alter von 12 Jahren eine progressive Ertaubung auf beiden Ohren, die in wenigen Jahren zu vollständiger Taubheit führte. Im Alter von 31 Jahren kam eine fast komplette Ophthalmoplegia externa hinzu. Beide Erscheinungen blieben bei antitetanischer Therapie unverändert (214). Das abgeschwächte Hörvermögen rechts bei einem unserer Patienten (siehe Fall Nr. 1, Kasuistik S. 100) läßt sich mit einer in der Jugend durchgemachten rechtsseitigen Mittelohrentzündung erklären.

X. INTRACEREBRALE VERKALKUNGEN

Die beim Hypoparathyreoidismus häufig auf Röntgenaufnahmen des Schädels sichtbaren intracerebralen Verkalkungen werden, besonders im europäischen Schrifttum, als Morbus Fahr bezeichnet. FAHR (1930) fand Kalkablagerungen in den Gefäßwänden hauptsächlich der weißen Substanz, weniger der Stammganglien bei einem Patienten mit Steifigkeitsgefühl in den Extremitäten und Krampferscheinungen. Jedoch gab es schon vor der Fahrschen Veröffentlichung verschiedene ausführlichere Berichte über symmetrische intracerebrale Verkalkungen nichtarteriosklerotischen Ursprungs, die in Verbindung mit einer Tetanie beobachtet wurden (Literatur bei LÖWENTHAL u. BRUYN 1968).

Intracranielle Verkalkungen finden sich physiologischerweise in der Epiphyse, im Plexus chorioideus, in der Falx cerebri, im Tentorium und im Sinus longitudinalis superior.

Auch bei einer Vielzahl von Erkrankungen beobachtet man Verkalkungsherde im Gehirn, wie z.B. bei Toxoplasmose, Tumoren, Encephalitis, Neurosyphilis, M. Addison, Hallervorden-Spatz-Erkrankung, Intoxikationen, Aneurysmen u.a.

(LÖWENTHAL u. BRUYN 1968).

Die beim Hypoparathyreoidismus auftretenden intracerebralen Verkalkungen unterscheiden sich von den oben genannten durch ihre charakteristische, symmetrische Lokalisation. Hauptsächlich sind die Stammganglien, vor allem Putamen, Nucleus caudatus, Globus pallidus und Nucleus dentatus betroffen. Jedoch findet man auch kleinere Verkalkungsherde in der Kleinhirnrinde oder in der weißen Substanz des Capsula-interna-Gebietes. Da HASTING-JAMES (1970) zum ersten Mal eine Verkalkung auch im Nucleus ruber feststellte, schlug er die Bezeichnung "lenticulodentäre Verkalkung" vor, um die Ausdehnung des Stammganglienkomplexes hervorzuheben.

Die gleiche symmetrische Verteilung von Verkalkungsherden wie beim Hypoparathyreoidismus findet sich bei der familiären Basalganglienverkalkung, bei der sich nur zum Teil eine Verbindung zu einem gestörten Calciummetabolismus oder einem Hypoparathyreoidismus nachweisen läßt (NICHOLS et al. 1961; PALUBINSKAS u. DAVIES 1959).

Die Lokalisation der Kalkablagerungen kann nach HASTING-JAMES (1970) folgendermaßen erklärt werden: "Die durch eine erniedrigte Serumcalciumkonzentration resultierende Zunahme der neuromuskulären Erregbarkeit stört die neurochemischen Prozesse. Die Verkalkungen finden dann in den Zentren statt, die die vermehrte Aktivität der spinalen Reflexbögen hemmen."

Histologisch handelt es sich bei den Verkalkungen um eine organische Matrix, den Pseudokalk, in dem sekundär Calcium- und Eisensalze abgelagert werden (COURVOISIER 1971). Neuere elektronenmikroskopische Befunde zeigen jedoch, daß die Konkrementbildung nicht nur durch Pseudokalk als organische Grundlage, sondern auch schon primär durch Kalk eingeleitet werden kann (MECKIES 1973). Obwohl frei im Neuropilem liegende Eisen-Kalkablagerungen vor allem in der grauen Substanz vorkommen, ist die Gefäßgebundenheit der Verkalkungen bzw. deren Ablagerung im interstitiellen

Raum wohl gesichert (LÖWENTHAL u. BRUYN 1968; MECKIES 1973). Vorwiegend sind die Verkalkungen auf den perivaskulären Raum der kleinen und mittleren Hirnarterien, seltener auch der Venen, verteilt. Im fortgeschrittenen Stadium können sie auch auf die Gefäßintima übergreifen und zur totalen Gefäßobliteration führen (ERBSLÖH u. BOCHNIK 1957).

Neuerdings wird auch eine zelluläre Mitbeteiligung an den Verkalkungsprozessen diskutiert, da Gestaltsänderungen der Lysosomen und Mitochondrien elektronenmikroskopisch nachgewiesen wurden. Aufgrund dieser Befunde wird eine erhöhte Zellpermeabilität angenommen, durch die die mit dem Hypoparathyreoidismus verbundene intracelluäre Calciumanreicherung zu einer Überflutung des Gewebes mit Kalk führen kann (MECKIES 1973).

Bei rund 2/3 der von uns aus der Literatur zusammengestellten Fälle mit den verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus werden Röntgenaufnahmen des Schädels erwähnt; in Tabelle 13 ("Häufigkeit intracerebraler Verkalkungen bei den verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus") haben wir nur diese Fälle berücksichtigt.

Tab. 13: Häufigkeit intracerebraler Verkalkungen bei den verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus

	I.H.	H.+Add.	sek.H.	P.H.	P.P.H.
Gesamtzahl der Patienten	139	22	47	69	46
Patienten mit intracerebralen Verkalkungen	43(31%)	5(23%)	9(19%)	33(48%)	4(9%)

Der Pseudohypoparathyreoidismus weist am häufigsten (48 %) intracerebrale Verkalkungen auf, der idiopathische Hypoparathyreoidismus nimmt eine Mittelstellung ein (31 %), gefolgt vom Syndrom Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Mo-

niliasis (23 %) und vom sekundären Hypoparathyreoidismus (19 %). Beim Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus finden sich am seltensten (9 %) intracerebrale Verkalkungen. (Die Literaturangaben über intracerebrale Verkalkungen der Patienten, die nicht in Tab. 18 - 22, S. 127 ff. aufgeführt sind, finden sich in Tab. 24, S. 146 f.).

BENNET et al. (1959), BRONSKY et al. (1958), CHAPTAL et al. (1959) und DANOWSKI et al. (1960) kommen beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus und beim Pseudohypoparathyreoidismus zu ähnlichen Ergebnissen über die Häufigkeit intracerebraler Verkalkungen. Beim sekundären Hypoparathyreoidismus und beim Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus differieren unsere Ergebnisse von den meisten früheren.

DANOWSKI et al. (1960), FRAME (1965) und JESSERER (1958) führen die nach ihrer Meinung beim sekundären Hypoparathyreoidismus "sehr selten" auftretenden intracerebralen Verkalkungen auf die "meist frühzeitige" Diagnose und Therapie bei dieser Erkrankung zurück. Bei den von uns zusammengestellten 64 Fällen mit sekundärem Hypoparathyreoidismus trat die klinische Manifestation der Nebenschilddrüseninsuffizienz durchschnittlich erst 13 Jahre nach dem operativen Eingriff in Erscheinung, und meist noch sehr viel später wurde die Diagnose gestellt und mit der entsprechenden Therapie begonnen. Die Latenzzeit bis zur Verkalkung der Stammganglien stand also in vielen Fällen zur Verfügung, was die von uns festgestellte relativ hohe Zahl von intracerebralen Verkalkungen (19 %) beim sekundären Hypoparathyreoidismus auch zum Ausdruck bringt.

Beim Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus fand SCHWARZ (1964) keine Verkalkungen der Stammganglien bei 41 bis dahin veröffentlichten Fällen. In unserer Zusammenstellung hatten vier von 46 Patienten mit Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus, bei denen Röntgenbilder des Schädels erwähnt werden, intracerebrale Verkalkungen. Diese Befunde sprechen für die Ansicht von SCHWARZ (1964), daß es Fälle von Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus gibt, die in Zeiten

einer vermehrten Belastung des Calcium- und Phosphatstoffwechsels, also besonders in der Jugend, veränderte Serummineralkonzentrationen hatten und damit einmal in die Gruppe des Pseudohypoparathyreoidismus gehörten.

Wahrscheinlich existiert bei allen Formen des Hypoparathyreoidismus eine beträchtliche Dunkelziffer an Stammganglienverkalkungen, da bei histologischer Untersuchung das Ausmaß der Verkalkungen meist ausgedehnter ist, als es zuvor röntgenologisch nachweisbar war (BENNET et al. 1959; HOSSAIN 1970; MUENTER u. WHISNANT 1968). FALK (1961) berichtet von einem 9-jährigen Kind, bei dem kurz vor dem Tode eine Röntgenaufnahme des Schädels gemacht wurde, die keinen Verdacht auf intracerebrale Verkalkungen aufkommen ließ. Erst bei der Autopsie wurden ausgedehnte dystrophische Verkalkungen im Thalamus opticus und im Mesencephalon entdeckt. Die Computertomographie wird in Zukunft hinsichtlich der Häufigkeit von Stammganglienverkalkungen sicher weit höhere Zahlen als bisher ergeben.

Allgemein wird eine längere Latenzzeit zwischen Beginn der hypocalcämischen Erkrankung und Ausbildung der intracerebralen Verkalkungen angegeben (JESSERER 1958). Nach LÖWENTHAL u. BRUYN (1968) soll beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus und beim Pseudohypoparathyreoidismus die Verkalkung - nach einer "kritischen Periode" (SELYE et al. 1964) - zwischen dem 8. und dem 12. Lebensjahr beginnen, sich in verhältnismäßig kurzer Zeit voll entwickeln und danach mehr oder weniger unverändert bleiben.

Zwischen dem Ausmaß der neurologischen Symptomatik und der Stärke der intracerebralen Verkalkung scheint keine Relation zu bestehen (LEVIN et al. 1961). Überhaupt gibt es widersprüchliche Meinungen darüber, ob bestimmte neurologische Ausfallserscheinungen den intracerebralen Verkalkungen zuzuordnen sind oder nicht. JESSERER (1964) mißt den Verkalkungen keine praktische Bedeutung zu, er sieht sie nicht als Ursache cerebral-nervöser Erscheinun-

gen. Auch FANCONI (1969) lehnt es ab, bestimmte klinische Symptome in Verbindung mit Stammganglien- oder cerebellaren Verkalkungen zu bringen. Ein wesentlicher Punkt, der für diese Ansicht spricht, ist, daß die neurologischen Erscheinungen sich durch eine Calciumtherapie beeinflussen lassen, die Verkalkungen jedoch als dystrophische Störungen irreversibel sind (JESSERER 1964). Andere Autoren hingegen sehen die intracerebralen Verkalkungen als Ursache bestimmter neurologischer Erscheinungen an (HOSSAIN 1970; LEVIN et al. 1961; MUENTER u. WHISNANT 1968). Wenn man wie HOSSAIN (1970) davon ausgeht, daß die verkalkten Stammganglien in Gegenwart von erniedrigten Serumcalciumkonzentrationen nicht normal funktionieren können, so ließe sich auch die Reversibilität der neurologischen Ausfallserscheinungen bei adäquater Therapie erklären.

Nach unseren Ergebnissen ist eine Relation zwischen intracerebralen Verkalkungen und bestimmten neurologischen Erscheinungen wahrscheinlich. Zum einen wurden bei Patienten mit Hypoparathyreoidismus und M. Addison, Pseudohypoparathyreoidismus und Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus, die epileptische Anfälle hatten, häufiger intracerebrale Verkalkungen nachgewiesen als beim Durchschnitt der Patienten (siehe Tab. 8, S. 59). Zum andern zeigten die Patienten - bei allen Formen des Hypoparathyreoidismus - , die eine extrapyramidal-motorische Symptomatik, wie parkinsonoide Zustände, Chorea, Choreoathetose und Athetose, aufwiesen, häufiger Stammganglienverkalkungen als der Durchschnitt der Patienten (siehe Tab. 12, S. 76). Nicht immer gelingt - selbst bei ausreichender Therapie - die vollständige Remission der extrapyramidalen Störungen, besonders beim Parkinson-Syndrom. Eventuell hängt dies dann mit einer irreversiblen Schädigung des neuronalen Parenchyms durch ausgedehnte Kalkablagerungen zusammen (MUENTER u. WHISNANT 1968; ERBSLÖH u. BOCHNIK 1957). Für eine Auswirkung der Verkalkungen auf die Hirnfunktion spricht auch die außergewöhnlich heftige Reaktion (Parkinsonismus, neurodysleptische Anfälle) von Patienten mit Hypoparathy-

reoidismus, selbst im normocalcämischen Zustand, auf Phenothiazinpräparate, besonders Prochlorperazin. Sie könnte auf einer irreversiblen, daher der Calciumtherapie nicht zugänglichen Schädigung der extrapyramidalen Zentren beruhen (SCHAAF u. PAYNE 1966).

Um cerebellare Störungen wie Ataxie, Dysmetrie, Koordinationsstörungen und sprachliche Veränderungen auf Verkalkungsherde im Kleinhirn, insbesonders im Nucleus dentatus, zurückführen zu können, liegen noch zu wenig ausführliche Röntgenbefunde des Schädels vor. In den meisten Fällen wurde nur mitgeteilt, daß Stammganglienverkalkungen beobachtet wurden. Um die Lokalisation dieser Verkalkungsherde genauer festlegen zu können, ist es wünschenswert für die weitere Erforschung der praktischen Bedeutung der Stammganglienverkalkungen, Computertomogramme bei Patienten mit Hypoparathyreoidismus anzufertigen.

XI. PSYCHISCHE VERÄNDERUNGEN

Psychische Veränderungen finden sich bei allen Formen des Hypoparathyreoidismus weitaus häufiger als früher angenommen wurde. Beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus werden in über der Hälfte aller veröffentlichten Fälle psychische Störungen erwähnt (DENKO u. KAELBLING 1962). Oft sind sie sogar einziger Ausdruck der Mineralstoffwechselstörung, so daß die Diagnose meist verfehlt wird. Die psychischen Veränderungen bilden sich nach Normalisierung des Serumcalciumspiegels rasch zurück. Deshalb sollten routinemäßig bei allen Patienten mit unklaren psychischen Störungen die Serumcalcium- und -phosphatwerte bestimmt werden.

Die psychischen Erscheinungen beim Hypoparathyreoidismus sind mannigfaltig. Nach DENKO u. KAELBLING (1962) können sie in fünf Gruppen eingeteilt werden:

a) Verminderung der Intelligenzleistung
b) organisches Psychosyndrom
c) Psychosen
d) "Pseudoneurosen"
e) undiagnostizierbare psychiatrische Symptome.

Unter dem letzten Punkt wurden Angaben über Patienten zusammengefaßt, die deprimiert, nervös oder erregbar waren, die schlechte Laune oder Alpträume hatten.

Nach DENKO u. KAELBLING (1962) steht beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus die Minderung der Intelligenz im Vordergrund. Dagegen ist beim sekundären Hypoparathyreoidismus die Intelligenzleistung selten beeinträchtigt; hier wurde am häufigsten ein organisches Psychosyndrom festgestellt. Psychosen, "pseudoneurotische" Störungen und undiagnostizierbare psychische Veränderungen traten seltener in Erscheinung.

Die schwerwiegenderen psychischen Störungen beim sekundären Hypoparathyreoidismus werden darauf zurückgeführt, daß allgemein akute Veränderungen stärkere Symptome hervorrufen als chronische und daß beim sekundären Hypoparathyreoidismus die Veränderung des Basalmetabolismus bei der Entstehung der psychischen Störungen ebenfalls eine Rolle spielt (LAKKE u. KLUIN 1963). Für eine Beteiligung des veränderten Basalmetabolismus spricht, daß beim Hypoparathyreoidismus nach Parathyreoidektomie weniger schwere psychische Störungen auftreten als beim Hypoparathyreoidismus nach Strumektomie (LAKKE u. KUIN 1963).

Zum Pseudohypoparathyreoidismus gehört die Oligophrenie. Nach DENKO u. KAELBLING (1962) zeigen 49 von 56 Fälle eine verminderte Intelligenzleistung, die sich auch bei ausreichender Therapie nicht wesentlich verbesserte. Nur bei drei sehr jungen Kindern (16 Monate; 29 Monate; 6 Jahre) wurde eine spektakuläre Besserung erzielt. (Ähnlich waren die Verhältnisse beim Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus).

MONEY u. EHRHARDT (1966, 1968) stellten bei einigen

Patienten mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus und Pseudohypoparathyreoidismus eine deutliche Besserung der Intelligenzleistung und des Gedächtnisses bei einer Vitamin D-Therapie fest.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß die psychischen Störungen beim Hypoparathyreoidismus unspezifisch und ohne charakteristische Merkmale sind. Vielleicht sollten die sehr häufig erwähnte Ängstlichkeit, die abnorme Ermüdbarkeit und die psychomotorische Erregung häufiger an die Diagnose eines Hypoparathyreoidismus denken lassen (LAKKE u. KUIN 1963).

D. K A S U I S T I K

Fall Nr. 1: Idiopathischer Hypoparathyreoidismus mit morphologischem Pseudohypoparathyreoidismus

Ein 35-jähriger Patient wurde zur Klärung von intracerebralen Verkalkungen und eines pathologischen EEG-Befundes in die Neurologische Universitätsklinik Tübingen aufgenommen.

Familienanamnese: Die Familie stammt aus der CSSR. Vater (67 Jahre) und Mutter (64 Jahre) sind gesund. Der Patient ist einziges Kind.

Eigenanamnese: Die Geburt sei langwierig und schwer gewesen. Im ersten Lebensjahr seien Stimmritzenkrämpfe aufgetreten. Bei einem Unfall mit sechs Jahren Nasenverletzung. Mit acht Jahren Mittelohrenentzündung rechts, die operativ behandelt wurde.
Er habe bis zum 16. Lebensjahr eingenäßt.
In der Volksschule sei er drei- bis viermal sitzengeblieben. Anschließend Mitarbeit in der Landwirtschaft der Eltern. Kurze Zeit sei er Soldat gewesen und in Gefangenschaft geraten.
Seit 17 Jahren arbeite er auf dem Bau.
Vor 7 Jahren sei eine "echte Tetanie" festgestellt worden, die man mit AT 10 behandelt habe. Von internistischer Seite wurden diese Anfälle als typisch tetanisch bezeichnet, nach der Beschreibung des Patienten handelt es sich aber eher um tetanische Halbseitenkrämpfe rechts, die ein- bis mehrmals täglich auftraten. Nachher sei er immer sehr matt. In letzter Zeit seien diese Anfälle auch einmal links aufgetreten. Wegen der Krämpfe im rechten Fuß traue er sich oft nicht über die Straße.

Klinische Untersuchung:

Dysplastischer, erheblich vorgealtert aussehender Patient, Körperlänge 158 cm, Körpergewicht 58 kg.
Oberkiefer- und Unterkiefervollprothese.
Ausgeprägte Stirnglatze.
Das rechte Ellbogengelenk kann nur bis 160° gestreckt werden.
Haut, Schleimhaut, Lymphknoten, Schilddrüse, Lungen, Herz und Bauch sind unauffällig.

Schädel: Diffuse, aber rechts mehr betonte Schmerzhaftigkeit. Die Trigeminusaustrittspunkte sind schmerzhaft, rechts mehr als links.

Hirnnerven: Riech- und subjektives Sehvermögen sind normal. Kein Papillenödem, Pupillenreaktion und Augenbewegungen sind normal. Es besteht eine Ptosis rechts. Cornealreflex rechts stärker als links. Kein Nystagmus.
Die motorischen Funktionen des Trigeminus sind abgeschwächt, ebenso die Sensibilität im Bereich des linken Trigeminus.
Der linke Mundast des N. facialis ist gelähmt.
Fraglich abgeschwächtes Hörvermögen rechts.
Bei den restlichen Hirnnerven wurde kein pathologischer Befund erhoben.

Motorik: Tonus und Motilität sind normal. Die grobe Kraft ist in beiden Armen vermindert. Keine Atrophien. Es besteht eine diffuse Klopfschmerzhaftigkeit der Muskulatur. Arm- und Bein-Halteversuch sind normal. Kein Tremor.

Reflexe: Allgemein lebhafte Reflexe.
Bizeps- und Achillessehnenreflex linksbetont.
Trizepssehnenreflex rechts nicht auslösbar.
Die Pyramidenbahnreflexe fehlen seitengleich.

Sensibilität: Die Oberflächensensibilität und die Palläs-thesie sind rechts stärker als links. Die übrige Tiefen-sensibilität ist normal. Es besteht eine diffuse Schmerz-haftigkeit (Trigeminuspunkte, Lasègue-Zeichen, Wirbelsäule usw.).

Koordination: Gang, Finger-Nasen-Versuch und Finger-Finger--Versuch normal. Beim Knie-Hacken-Versuch besteht eine Dys-metrie. Die Diadochokinese ist nicht eingeschränkt.
Das Chvosteksche Zeichen ist in allen drei Ästen positiv.
Das Trousseausche Phänomen ist nicht auslösbar.

Psychologischer Befund:

Der Intelligenzquotient nach einem Hamburg-Wechsler-Intel-ligenztest für Erwachsene ist 72.
Im Verhalten ist der Patient unsicher, ängstlich, aber be-strebt, seine Sache recht zu machen.
Die Persönlichkeitsstruktur ist sehr einfach, etwas em-pfindsam und weich.

Laborbefunde:

Kalium, Harnstoff und Kreatinin im Serum sind normal.
Calcium 3,7 mval/l
Phosphor 4,87 mg%
Chlor 108 mval/l
Natrium 148 mval/l
Saure Phosphatase 0,786 mmol/E
Schilling-Test normal. Kerngeschlecht männlich.
Liquor normal

Der Parathormontest ergab einen deutlichen Abfall der Cal-ciumausscheidung und eine Zunahme der PO_4-Konzentration im Urin unter der Hormongabe.

Elektroencephalogramm:

Generalisierte Dysrhythmie ohne sichere Krampfspitzen.
Kein Herd. Krampfverdächtiges EEG.

Elektrokardiogramm:

Verdacht auf rechtsventrikulär gelegene Reizleitungsstörung.

Röntgenuntersuchung:

a) Schädel in zwei Ebenen: Kalotte in Dicke und Dichte regelrecht. Normal große Sella ohne destruktive Veränderungen. Epiphysenschatten nicht dargestellt.
Im Bereich des Kopfes des Nucleus caudatus beiderseits ausgeprägte fleckige Verschattungen, die symmetrisch angeordnet sind. Beurteilung: Stammganglienverkalkungen beidseits.

b) Hand: Der dritte Handstrahl ist etwas verkürzt, wenn auch der dritte Finger insgesamt etwas länger als der zweite ist.

c) Pneumoencephalogramm: Seitengleiches, etwas plumpes, aber keineswegs erweitertes Ventrikelsystem.

d) Carotisangiogramm: Beiderseits kein pathologischer Befund.

Untersuchung der Eltern:

Beide Eltern sind klein und entsprechen im intellektuellen Niveau etwa dem Patienten. Intracerebrale Verkalkungen oder irgendwelche klinischen Symptome fanden sich aber bei beiden nicht.

Epikrise:

Der 35-jährige Patient leidet seit sieben Jahren an wiederholt auftretenden rechtsbetonten krampfartigen Erscheinungen, welche sich zunächst von epileptischen Anfällen nicht sicher unterscheiden ließen. Es kam zu tonischen Kontraktionen der Arm- und Beimmuskulatur. Da jedoch die Anfälle gelegentlich seitenwechselnd auftraten, waren epileptische Anfälle weitgehend unwahrscheinlich. Am ehesten lassen sich diese Anfälle als Hemitetanie erklären.

Ursächlich fand sich ein erniedrigter Serum-Calciumspiegel und eine gesteigerte neuromuskuläre Erregbarkeit. Die deutliche Zunahme der Phosphatkonzentration im Urin beim Ellsworth-Howard-Test spricht für einen idiopathischen Hypoparathyreoidismus, während Debilität, Minderwuchs und isolierte Brachymetakarpie typische Merkmale des Pseudohypoparathyreoidismus sind.
Bei diesem Patienten besteht ein idiopathischer Hypoparathyreoidismus mit morphologischem Pseudohypoparathyreoidismus.

Fall Nr. 2: Idiopathischer Hypoparathyreoidismus

Eine 20-jährige Patientin wurde mit Verdacht auf eine Zentropil-Intoxikation in die Neurologische Universitätsklinik Tübingen aufgenommen.

Familienanamnese: Mutter (45 Jahre), Vater (50 Jahre) und Bruder (16 Jahre) sind gesund.

Eigenanamnese: Geburt und frühkindliche Entwicklung normal. Mit 14 Jahren sei die Patientin einige Treppenstufen hinuntergestürzt, sie sei dabei aber nicht bewußtlos gewesen.
In der Schule sei sie immer gut mitgekommen, war immer beste Schülerin ihrer Klasse, auch in der Mittelschule. Inzwischen Abschluß als Bankkaufmann.
Bei der Patientin ist seit dem 14. Lebensjahr ein cerebralorganisches Anfallsleiden bekannt. Sie bekomme immer wieder in größeren Abständen ein eigenartiges Gefühl im rechten Bein, dann verziehe sich ihr Mund und sie sei für einige Minuten abwesend. Vermutlich sind auch schon vereinzelt große Anfälle aufgetreten. Nach Einstellung mit Zentropil (1-2 Tbl.) habe sie keine Anfälle mehr gehabt.
Mit 20 Jahren sei es während einer Eisenbahnfahrt wieder zu einem ähnlichen Zustand gekommen, wobei aber der rechte

Fuß geschlagen habe, ohne daß sie das habe unterdrücken können. Sie habe dann seit diesem Zeitpunkt 3 Tabletten Zentropil pro Tag genommen. Die Anfälle hätten sich aber in Abständen von wenigen Tagen wiederholt.
Schon einige Wochen vor diesem Anfall in der Eisenbahn bemerkte sie einen vermehrten Haarausfall. Sie wurde deshalb von der Universitäts-Hautklinik in die Neurologische Universitätsklinik überwiesen mit der Frage, ob der Haarausfall etwas mit der Zentropil-Gabe zu tun haben könnte.

Bei der zunächst nur ambulant geplanten Untersuchung fanden sich deutliche Zeichen einer Zentropil-Intoxikation mit Nystagmus und cerebellaren Koordinationsstörungen. Bei der Untersuchung konnte ein Anfall beobachtet werden, der sich nach Angaben der Patientin fast genauso abspielte wie der Anfall während der Eisenbahnfahrt zwei Wochen zuvor. Es kam zu torquierenden dystonen Bewegungen vorwiegend im rechten Bein, in nur ganz geringem Maße im rechten Arm, es fanden sich auch tonische Bewegungen im rechten Mundwinkel. Zeitweilig griffen diese Bewegungen auch auf das linke Bein über.
Die Patientin wurde deshalb sofort stationär aufgenommen.

Klinische Untersuchung:

Pyknische Patientin in gutem Allgemein- und Ernährungszustand. Körperlänge 170 cm, Körpergewicht 59 kg.
Deutliche Alopecie an der Kopfhaut ohne Befall der Augenbrauen, Achsel- oder Schamhaare.
Keine Schmelzdefekte an den Zähnen. Keine Nagelanomalien.
Bei der internistischen Untersuchung fand sich kein sicherer krankhafter Befund. Auffällig war lediglich eine leichte Schilddrüsenschwellung ohne Schwirren. Der Blutdruck betrug 125/95 mmHg rechts und links.
Feine, derbe Knötchen, gut verschieblich subkutan, fanden sich paravertebral im Bereich des lumbo-sacralen Übergangs.

Hirnnerven: neurologisch minimale Anisokorie.
Chvosteksches Zeichen (I) beidseits vorhanden.
Ausgeprägter horizontaler Blickrichtungsnystagmus.
Bei den restlichen Hirnnerven wurde kein pathologischer Befund erhoben.

Reflexe: Abschwächung des Patellarsehnenreflexes und des Achillessehnenreflexes beidseits.
Übrige Reflexe normal.
Pyramidenbahnreflexe fehlen seitengleich.

Motorik: normal

Sensibilität: normal

Koordination: Gangataxie, die sich bei Augenschluß verstärkt; beim Seiltänzergang starkes Schwanken.
Finger-Nasen-Versuch unsicher; Knie-Hacken-Versuch etwas fahrig.

Psychischer Befund: unauffällig

Laborbefunde:

Calcium 2,2 mval/l
Phosphor 4,0 mval/l
Saure Phosphatase und Kreatininkinase leicht erhöht.

Ellsworth-Howard-Test: Nach Verabreichung von 200 amer. E. von Parathormon i.v. stieg die Phosphatkonzentration im Urin nach zwei Stunden schon von 9,5 mg% bis auf 49,0 mg% an. Auch das Calcium zeigte einen Anstieg von 0,1 mval auf 4,9 mval nach drei Stunden.

Elektroencephalogramm: Generalisierte Dysrhythmie mäßigen Grades mit einem Deltaherd links temporo-präzentral.

Röntgenuntersuchungen:

a) Schädel in zwei Ebenen: Normal konfiguriertes Schädelskelett mit geringgradigen Asymmetrien.
Intracerebrale Verkalkungen im Stammgangliengebiet und im

Bereich der inneren Kapsel, im Planum semiovale und in der hinteren Schädelgrube, vermutlich im Nucleus dentatus des Kleinhirns.

b) Zähne: Mehrere retinierte Zähne, von den Weisheitszähnen ist nur der Zahn 3.8 angelegt.

c) Hände: Beidseits leichte Osteoporose.

d) Pneumoencephalogramm: Deutliche Ausweitung und Verplumpung des linken Seitenventrikels ohne Verlagerung. Für einen Tumor ergab sich kein Hinweis. Die intracerebralen Verkalkungen konnten durch die Luftencephalographie sicher in die innere Kapsel und in das Stammgangliengebiet beiderseits lokalisiert werden.

Hirnszintigramm:

Kein sicherer krankhafter Befund, allerdings war die Aufnahme etwas verwackelt, so daß hochparietal links eine gewisse Anreicherung im Sinne eines herdförmigen Prozesses nicht sicher auszuschließen war.

Elektromyogramm: Normaler Befund

Augenuntersuchung: Beiderseits feine Katarakte. Augenhintergrund unauffällig.

Epikrise:

Bei der 20-jährigen Patientin besteht ein Hypoparathyreoidismus noch unbekannter Ätiologie mit Stammganglienverkalkungen, einem cerebralorganischen Anfallsleiden und vorübergehenden extrapyramidal-motorischen Anfällen. Weiterhin besteht ein verminderter Diphenylhydantoin-Abbau in der Leber, weshalb jetzt die Erhöhung der Zentropildosis auf 0,3 g/die, was ja durchaus einer normalen Dosierung entspricht, zu Intoxikationserscheinungen geführt hat. Der neurologische Befund war nach Abklingen der Zentropil-Intoxikation bis auf die nur schwach auslösbaren Beineigen-

reflexe regelrecht.
Der Haarausfall steht mit der Zentropil-Intoxikation sicherlich nicht in Zusammenhang, denn die Patientin hatte zu Beginn des Haarausfalls sehr unregelmäßig nur eine Tablette Zentropil eingenommen. Der Haarausfall läßt sich eher auf den Hypoparathyreoidismus zurückführen. Bei der Untersuchung in der Universitäts-Augenklinik fanden sich feine Katarakte, was ja auch für das Krankheitsbild typisch ist. Nagelstörungen fehlen, jedoch stellten wir feine Kalkablagerungen in der Subcutis am Rücken fest. Schmelzanomalien zeigten sich nicht, es fand sich aber bei Röntgenleeraufnahmen des Schädels eine vermehrte Zahnretention; Entkalkungsphänomene an der Wurzel fehlten.

Die extra-pyramidal-motorischen Bewegungsstörungen können im Zusammenhang mit den Stammganglienverkalkungen und der Zentropil-Intoxikation erklärt werden, die psychomotorischen Anfälle und die vereinzelten Grand mal-Anfälle selbst sind im Rahmen eines Hypoparathyreoidismus nicht ungewöhnlich.
Auffällig ist, daß die Patientin außer einem Chvostekschen Zeichen und einem Trousseauschen Phänomen keine tetanischen Zeichen aufwies und sich bei ihrem sehr geringen Calciumspiegel doch relativ wohl fühlte.

E. Z U S A M M E N F A S S U N G

Die vorliegende Arbeit befaßt sich mit den neurologischen Erscheinungen beim Hypoparathyreoidismus. 176 Fälle mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus, 64 Fälle mit sekundärem Hypoparathyreoidismus, 35 Fälle mit dem Syndrom Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis, 75 Fälle mit Pseudohypoparathyreoidismus und 77 Fälle mit Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus wurden aus der Literatur zusammengestellt, hinzu kamen zwei Fälle mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus von der Neurologischen Universitätsklinik Tübingen.

Nach einem kurzen Überblick über die verschiedenen Formen des Hypoparathyreoidismus und seinen nicht-neurologischen Manifestationen werden die neurologischen Erscheinungen ausführlich behandelt.

Einige wesentliche Ergebnisse der Arbeit seien hier dargestellt (der Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus ist dabei nicht berücksichtigt):

1) Große tetanische Anfälle treten bei rund 30 % der Fälle auf, die larvierten Formen der Tetanie werden häufiger beobachtet.

2) Epileptische Anfälle werden bei 45 - 60 % der Fälle beschrieben. Hauptsächlich handelt es sich um Grand mal-Anfälle.

3) Patienten mit Hypoparathyreoidismus und Epilepsie zeigen etwas häufiger intracerebrale Verkalkungen als der Durchschnitt der Patienten mit Hypoparathyreoidismus.

4) 84 - 94 % aller Patienten leiden unter irgendeiner Anfallsform (tetanisch, epileptisch, extrapyramidal-motorisch).

5) Extrapyramidal-motorische Störungen kommen beim sekundären Hypoparathyreoidismus am häufigsten vor (25 %); hauptsächlich handelt es sich dabei um parkinsonoide Zustände.

6) Patienten mit extrapyramidalen Störungen haben häufiger intracerebrale Verkalkungen als der Durchschnitt der Patienten.

7) Stauungspapillen finden sich bei rund 10 % der Fälle mit idiopathischem Hypoparathyreoidismus. Der Hypoparathyreoidismus muß in die Differentialdiagnose des Pseudotumor cerebri einbezogen werden.

8) Intracerebrale Verkalkungen kommen am häufigsten beim Pseudohypoparathyreoidismus vor (48 %).

9) Alle neurologischen Erscheinungen sprechen im allgemeinen auf eine antitetanische Therapie gut an. Intracerebrale Verkalkungen sind - wie die beim Hypoparathyreoidismus häufig auftretende Katarakt - als dystrophische Veränderungen irreversibel.

Z E I C H E N E R K L Ä R U N G

I.H. = idiopathischer Hypoparathyreoidismus
H.+Add. = Hypoparathyreoidismus mit M. Addison und Moniliasis
sek.H. = sekundärer Hypoparathyreoidismus
P.H. = Pseudohypoparathyreoidismus
P.P.H. = Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus

Chvostekssches und Trousseausches Zeichen:
+ = positiv
Ø = negativ
n = nicht erwähnt

Intracerebrale Verkalkungen:
+ = ja
Ø = nein
n = nicht erwähnt

Elektroencephalogramm:
n = nicht erwähnt

Tab. 14 a: Tetanische Symptome beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.	Alter	Geschlecht	tetanischer Anfall	Carpal-Spasmen	Pedal-Spasmen	Laryngo-spasmen	lokalisierte Muskelkontr.	Muskel-zuckungen	Par-ästhesien	Taubheit	Steifigkeit	Chvostek	Trousseau
1	21	w	+									n	+
2	50	m	+					+		+	+	+	n
19 (1)	2	w										Ø	Ø
19 (2)	8	m										Ø	Ø
19 (3)	27	w										n	n
19 (4)	10	m										Ø	n
19 (5)	12	w										n	n
19 (6)	55	m										+	n
29 (1)	1	m										Ø	+
29 (2)	4	w										Ø	Ø
29 (3)	27	w										Ø	+
31 (1)	16	m								+		+	+
31 (2)	32	w	+	+					+			+	+
33	55	w		+					+			+	+
34	17	w	+					+	+			+	+
36	9	w	+									+	+
52 (1)	20	w	+				+					+	+
50 (2)	21	m	+				+	+	+		+	+	+
51 (2)	11	m						+				+	+
65 (1)	6	w				+	+					+	+
65 (2)	4	w										+	+
68	24	w										+	+
82	24	m					+		+			+	+
98	2	w										+	+
100	51	m		+		+						+	n
105	1	m					+					Ø	+
106	45	w					+					Ø	n
												+	+

Tab. 14 b: Tetanische Symptome beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	tetanischer Anfall	Carpal-Spasmen	Pedal-Spasmen	Laryngo-spasmen	lokalisierte Muskelkontr.	Muskel-zuckungen	Par-ästhesien	Taubheit	Steifigkeit	Chvostek	Trousseau
112 (1)	60	w							+			+	+
112 (2)	16	w	+									+	+
120	1/2	m									+	n	n
122	80	m		+		+						n	n
127 (1)	16	m	+								+	+	n
127 (2)	9	w										+	n
127 (3)	16	m										+	n
131 (4)	12	w	+						+			+	n
133	11	m	+			+	+		+			+	+
135 (1)	54	m	+						+	+	+	+	+
137	4	m										Ø	+
141	6	w				+						Ø	Ø
149	10	w	+			+	+					+	+
151	61	w	+				+					+	+
153	68	m										+	Ø
155 (1)	15	m	+									+	Ø
155 (2)	36	w										+	n
155 (3)	42	m										+	n
155 (4)	16	m										+	n
155 (5)	16	w	+									+	n
155 (6)	41	w										+	n
155 (7)	20	w										+	n
155 (8)	12	w										+	n
158	29	w										+	n
162 (1)	10	w	+									+	Ø
162 (2)	9	m	+									+	n

Tab. 14 c: Tetanische Symptome beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	tetanischer Anfall	Carpal-Spasmen	Pedal-Spasmen	Laryngo-spasmen	lokalisierte Muskelkontr.	Muskel-zuckungen	Par-ästhesien	Taubheit	Steifigkeit	Chvostek	Trousseau
162 (3)	59	w										+	+
173	8	w										+	+
175	71	m				+						+	n
178	66	m				+	+		+	+		+	+
186	51	m										+	+
187	52	w		+		+			+			Ø	+
188	46	w										n	n
191	24	m										+	n
194 (1)	54	w	+			+						n	+
194 (2)	16	m										n	n
195	8	w										n	n
196	3	w	+									n	n
199	30	m					+					+	+
208	26	w	+									n	+
210	38	m	+					+	+	+	+	+	+
214	32	w		+								+	n
215 (2)	10	w										Ø	Ø
217	25	w		+			+		+			+	+
223	79	m			+			+				+	Ø
225 (1)	2/12	m						+				n	n
225 (2)	8	m						+				n	n
230/1 (1)	13	w										+	+
230/1 (2)	16	m										Ø	n
230/1 (3)	7	m						+				+	+
230/1 (4)	37	w	+				+		+			+	+
233 (1)	30	m	+									Ø	Ø
233 (2)	35	w										Ø	Ø

Tab. 14 d: Tetanische Symptome beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	tetanischer Anfall	Carpalspasmen	Pedalspasmen	Laryngospasmen	lokalisierte Muskelkontr.	Muskelzuckungen	Parästhesien	Taubheit	Steifigkeit	Chvostek	Trousseau
235 (1)	50	m							+			+	Ø
235 (2)	48	m					+		+			+	+
240	17	w	+						+			+	Ø
249	6	m					+		+			+	+
253	15	m	+									+	+
255 (2)	26	m					+		+			+	+
256	26	w	+									+	+
257 (1)	8	w		+					+			+	+
270	3/12	w										n	n
271	38	m										+	Ø
272	10	w							+			+	Ø
273	4	w										+	n
274	45	w		+				+	+	+	+	+	n
276	40	w	+									+	+
286	41	w	+	+								+	+
287	20	m		+					+			+	+
289	2/12	w						+				n	n
290 (4)	18	w	+									+	n
291 (2)	65	w					+	+				+	+
294 (1)	44	m										n	n
294 (2)	42	m										+	+
309	7	m					+					+	+
313	20	m	+									+	Ø
314	13	m							+			+	+
331	2	m										Ø	Ø
327 (1)	2	w			+	+						+	+
327 (2)	7	w										+	+

Tab. 14 e: Tetanische Symptome beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	tetanischer Anfall	Carpalspasmen	Pedalspasmen	Laryngospasmen	lokalisierte Muskelkontr.	Muskelzuckungen	Parästhesien	Taubheit	Steifigkeit	Chvostek	Trousseau
332 (1)	46	m	+			+						+	+
340	26	m										+	+
341	58	w										Ø	+
356 (1)	12	w	+						+			Ø	n
356 (2)	14	m		+								+	n
361	16	m										Ø	Ø
364	16	w										+	+
367 (1)	18	m		+					+			n	n
367 (2)	25	w							+			n	n
367 (3)	22	w							+		+	n	n
369	1	m						+				+	+
372	47	w						+				+	+
373	49	w					+	+				+	+
391	43	w		+			+	+				+	n
397	30	m										+	n
401	50	w							+			+	+
402 (2)	11	w							+			+	n
403	38	w	+				+		+			+	+
404	27	m	+				+	+				Ø	+
405	57	m		+				+	+	+		n	n
406	45	m		+				+	+		+	+	n
408/409	67	m				+	+				+	+	n
412	13	w										+	n
415	3	m	+			+						+	n
416	85	m										n	n
424	6	w	+								+	n	n
425	45	m	+									+	+

Tab. 14 f: Tetanische Symptome beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	tetanischer Anfall	Carpalspasmen	Pedalspasmen	Laryngospasmen	lokalisierte Muskelkontr.	Muskelzuckungen	Parästhesien	Taubheit	Steifigkeit	Chvostek	Trousseau
429	11	w										+	n
434	44	m					+					+	+
440	3/12	w		+								n	n
6	10	m										Ø	Ø
22	3/12	w	+									+	Ø
27 (1)	6/12	m	+			+		+				Ø	+
47	10	m	+			+			+			+	+
49	10	m										+	Ø
59	55	w						+				+	+
60 (2)	12	w		+								+	+
61	59	w		+			+	+	+			+	+
63	11	m	+									Ø	+
71	28	m										n	n
80	49	w										+	+
81	58	m					+			+		Ø	n
83 (1)	46	m		+					+			n	+
83 (4)	56	w		+				+				+	+
87	8	w		+					+			+	n
108	34	w	+						+			+	+
157 (1)	51	w	+									Ø	Ø
169	36	w										+	+
96	22	w		+			+		+		+	+	n
185 (2)	10	w				+		+				n	n
428	54	m	+				+		+			Ø	Ø
302	8/12	m										n	n
342	11	w	+									+	+
395 (1)	5	w										n	n

Tab. 14 g: Tetanische Symptome beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	tetanischer Anfall	Carpalspasmen	Pedalspasmen	Laryngospasmen	lokalisierte Muskelkontr.	Muskelzuckungen	Parästhesien	Taubheit	Steifigkeit	Chvostek	Trousseau
395 (2)	8	w										n	n
395 (3)	8	m										+	n
379	10	m	+			+						+	+
9	65	m		+		+		+				+	+
326	1/12	w										Ø	Ø
12	14	w				+						+	+
284 (1)	25	w							+	+		Ø	+
28 (1)	22	w	+				+					+	+
28 (2)	37	w							+			+	+
28 (3)	10	m										+	Ø
28 (4)	8	w	+									+	+
285 (1)	4	w	+									+	n
285 (2)	?/12	w	+									+	n
76	61	m	+				+		+	+		+	+
269 (1)	18	w		+				+	+			+	+
eigener Fall 1	35	m	+			+						+	Ø
eigener Fall 2	20	w										+	+

Tab. 15 a: Tetanische Symptome beim Syndrom idiopathischer Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	tetanischer Anfall	Carpalspasmen	Pedalspasmen	Laryngospasmen	lokalisierte Muskelkontr.	Muskelzuckungen	Parästhesien	Taubheit	Steifigkeit	Chvostek	Trousseau
55 (1)	54	w							+			+	+
62	6	w	+			+						+	+
74	19	m										+	+
77	21	w	+									+	+
112 (3)	17	m	+				+		+			+	+
150 (1)	26	m							+			+	n
165	20	w					+					+	+
197 (3)	10	w	+									n	n
201	30	m										+	+
215 (1)	17	w	+									n	+
224	20	m					+		+	+		+	Ø
250	12	w										+	Ø
267	13	w					+					+	n
290 (3)	20	w	+						+			+	n
301	14	m	+			+	+		+			+	+
316	11	m										+	+
317	10	w	+									n	n
319 (1)	10	m	+									+	+
319 (2)	12	w	+									n	+
319 (3)	1	w										+	+
319 (4)	4	w										+	+
393 (1)	7	w	+						+			+	+
393 (2)	4	w							+		+	+	+
396	5	w								+		+	W
15	19	w		+								+	+
40	22	m									+	+	+
48	8	m	+									+	n

Tab. 15 b: Tetanische Symptome beim Syndrom idiopathischer Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	tetanischer Anfall	Carpal-spasmen	Pedal-spasmen	Laryngo-spasmen	lokalisierte Muskelkontr.	Muskel-zuckungen	Par-ästhesien	Taubheit	Steifigkeit	Chvostek	Trousseau
86 (1)	5	m				+						+	+
86 (2)	8	w		+								+	+
185 (1)	5	w						+				+	n
185 (3)	4	w						+				n	n
185 (4)	7	w				+		+				n	n
281	46	w										+	n
297	28	w	+									+	+
269 (2)	12	m										+	+

Tab. 16 a: Tetanische Symptome beim sekundären Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	tetanischer Anfall	Carpalspasmen	Pedalspasmen	Laryngospasmen	lokalisierte Muskelkontr.	Muskelzuckungen	Parästhesien	Taubheit	Steifigkeit	Chvostek	Trousseau
73	61	w	+				+			+		+	+
75	72	w										+	n
114	31	w	+			+						+	+
135 (2)	65	w										n	n
138 (1)	68	w					+				+	Ø	+
138 (2)	72	w										+	n
138 (3)	57	w										n	n
190	55	w	+				+		+	+	+	+	+
211	38	w		+						+		+	+
212	25	w					+	+				Ø	Ø
227	48	w	+						+			+	+
229	40	w	+			+			+			n	+
238	33	w							+			+	Ø
257 (2)	68	w										Ø	Ø
291 (1)	54	w										Ø	Ø
298 (3)	56	w					+		+			n	+
298 (4)	51	w		+					+	+		n	n
298 (5)	42	w	+						+		+	+	n
298 (7)	41	w									+	+	+
298 (8)	46	w	+					+	+			+	+
298 (9)	52	w					+		+			+	+
298 (10)	46	w	+				+		+			n	n
298 (11)	70	w	+									+	Ø
298 (12)	46	w	+						+		+	n	n
298 (13)	45	w					+				+	n	n
304	62	w										n	+
338	64	w										Ø	Ø

Tab. 16 b: Tetanische Symptome beim sekundären Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	tetanischer Anfall	Carpalspasmen	Pedalspasmen	Laryngospasmen	lokalisierte Muskelkontr.	Muskelzuckungen	Parästhesien	Taubheit	Steifigkeit	Chvostek	Trousseau
368 (2)	68	w		+					+	+		+	+
370	55	w	+									+	+
371	21	w										+	+
374	64	w	+									+	+
392	62	w							+			+	+
410	40	w					+					+	+
420 (1)	51	w										n	n
422	62	w							+	+		Ø	Ø
439	53	m					+					+	+
442	49	w		+					+		+	+	+
10 (1)	48	w	+									+	+
39 (1)	18	w	+									+	+
39 (2)	56	w							+			+	+
41	59	m				+						Ø	Ø
42	62	w										n	Ø
46	28	w				+		+				Ø	Ø
56	48	w							+	+		Ø	Ø
83 (2)	50	w		+								n	+
83 (3)	56	w										+	+
83 (5)	44	w										+	+
107	45	w								+		+	+
157 (2)	31	w		+					+			+	+
232	49	w				+	+		+			Ø	Ø
245	27	w					+					+	+
248	46	w	+									+	+
310	27	w				+						n	n
330	67	w		+			+					+	+

Tab. 16 c: Tetanische Symptome beim sekundären Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	tetanischer Anfall	Carpalspasmen	Pedalspasmen	Laryngospasmen	lokalisierte Muskelkontr.	Muskelzuckungen	Parästhesien	Taubheit	Steifigkeit	Chvostek	Trousseau
384	23	w	+				+		+			n	Ø
91	28	w	+			+			+			+	+
97	41	m		+								+	n
101	50	w	+							+	+	n	Ø
438	70	w				+		+	+	+		+	+
292	49	w										n	n
117	58	m				+		+				+	n
147	45	w	+									n	n
183	33	w	+				+		+	+		Ø	n
407	52	m							+			+	+

Tab. 17 a: Tetanische Symptome beim Pseudohypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	tetanischer Anfall	Carpalspasmen	Pedalspasmen	Laryngospasmen	lokalisierte Muskelkontr.	Muskelzuckungen	Parästhesien	Taubheit	Steifigkeit	Chvostek	Trousseau
55 (2)	43	m										+	n
58	24	m	+				+	+	+	+		+	+
70 (1)	3	w										Ø	Ø
70 (2)	4	m										+	n
70 (3)	1	w										+	n
78	10	w										Ø	Ø
89	19	m							+		+	+	Ø
93	31	w										Ø	Ø
102	40	w										+	+
109 (1)	39	m	+			+ +						+	n
110	5	m		+		+ +		+				+	Ø
121	12	w	+			+	+					+	n
131 (1)	10	w	+									+	+
131 (2)	9	m										+	n
131 (3)	6	m										+	n
132	52	m				+						Ø	Ø
142	28	w	+									+	+
152 (1)	12	m							+			+	+
154	5	w										+	Ø
162 (4)	11	w										+	+
164	32	w		+								+	+
174	26	w		+					+			+	+
176 (1)	28	w					+					+	+
176 (2)	22	w					+					+	+
182	57	w		+								n	n
184	3	m				+						n	n
209	4	m	+			+						+	+

Tab. 17 b: Tetanische Symptome beim Pseudohypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	tetanischer Anfall	Carpalspasmen	Pedalspasmen	Laryngospasmen	lokalisierte Muskelkontr.	Muskelzuckungen	Parästhesien	Taubheit	Steifigkeit	Chvostek	Trousseau
216	27	w					+			+		+	+
222 (1)	6	w										+	Ø
222 (2)	6	w				+						Ø	Ø
226	12	m	+									+	+
228 (1)	4	w										n	n
228 (2)	6	m										Ø	Ø
228(3)	28	w	+						+	+		+	n
236	16	w				+					+	+	+
244	6	w										+	Ø
246	12	m						+				+	n
247 (1)	42	w					+		+	+		Ø	+
247 (2)	13	m										Ø	+
254	42	m							+		+	+	+
255 (1)	17	w							+		+	+	Ø
280	13	m										Ø	Ø
288	22	m	+			+					+	Ø	+
291 (3)	44	m							+	+		Ø	Ø
294 (3)	21	w					+					+	n
312	4	w				+						n	n
318	17	m										n	n
329	20	m		+			+	+				+	Ø
332 (2)	12	m										+	+
365	10	m	+									+	n
375	22	w	+						+			+	+
388/9	12	w		+							+	Ø	+
390	52	m										Ø	Ø
380/1	16	w										+	+

Tab. 17 c: Tetanische Symptome beim Pseudohypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	tetanischer Anfall	Carpalspasmen	Pedalspasmen	Laryngospasmen	lokalisierte Muskelkontr.	Muskelzuckungen	Parästhesien	Taubheit	Steifigkeit	Chvostek	Trousseau
398	4/12	m										+	+
411	13	m	+									+	+
432	48	w										+	Ø
441	8	m					+					+	Ø
8 (1)	20	w		+					+			+	+
23	13	w	+						+	+		+	+
32 (1)	11	w										Ø	Ø
32 (2)	7	w										+	n
32 (3)	10	w										n	n
51 (1)	16	w	+						+			+	+
57	23	m	+				+				+	+	+
69	37	w					+		+			+	+
85	27	m										+	+
161	34	w	+									Ø	Ø
243/3(1)	23	m	+									+	Ø
243/3(2)	24	w	+									+	Ø
243/3(3)	13	m	+								+	+	+
323	7	m										+	n
343	5	w	+									+	+
25	21	m		+				+				+	+
350/4	52	w	+									Ø	+

Tab. 18 a: Epileptische Anfälle beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	Grand Mal		psychomotor. Anfälle	fokale Anfälle	Säuglingskrämpfe	Fieberkrämpfe	Petit Mal	nicht klassifizierbare Anfälle	intracerebr. Verkalkungen	EEG
			primär general.	sekundär general.								
1	21	w	+				+				+	patholog.
2	50	m								epilept.	n	normal
19 (1)	2	w					+				Ø	normal
19 (3)	27	w	+								+	n
19 (4)	10	m								epilept.	Ø	patholog.
19 (5)	12	w							Absencen		Ø	patholog.
19 (6)	55	m	ohne Anfälle								Ø	patholog.
29 (1)	1	m					+				Ø	normal
29 (2)	4	w					+				Ø	normal
31 (1)	16	m	+		+	+				vermutlich nicht epileptisch	+	patholog.
36	9	w	+						Absencen		Ø	patholog.
51 (2)	11	m	+								Ø	patholog.
65 (1)	6	w	+						Absencen		Ø	patholog.
65 (2)	4	w	+								Ø	normal
68	24	w	+								Ø	n

Tab. 18 b: Epileptische Anfälle beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	Grand Mal: primär generalisiert	Grand Mal: sekundär generalisiert	psychomotorische Anfälle	fokale Anfälle	Säuglings-krämpfe	Fieber-krämpfe	Petit Mal	nicht klassifizierbare Anfälle	intracerebrale Verkalkungen	EEG
98	1	w					+				Ø	n
100	51	m	+								+	n
105	1	m					+				n	pathol.
106	45	w		+						epilept.	Ø	pathol.
112 (1)	60	w									Ø	pathol.
122	80	m	+								Ø	n
127 (1)	16	m	+								Ø	pathol.
127 (2)	9	w	+								+	n
127 (3)	16	m	+								Ø	pathol.
137	4	m	+								Ø	pathol.
141	6	w	+				+				+	normal
149	10	w	+								Ø	pathol.
151	61	w	+								n	pathol.
155 (1)	15	m	+	+			+				Ø	pathol.
155 (5)	16	w	+			+					+	pathol.
158	29	w								epilept.	+	pathol.
162 (1)	10	w	+								Ø	pathol.

Tab. 18 c: Epileptische Anfälle beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	Grand Mal		psychomotor. Anfälle	fokale Anfälle	Säuglingskrämpfe	Fieberkrämpfe	Petit Mal	nicht klassifizierbare Anfälle	intracerebr. Verkalkungen	EEG
			primär general.	sekundär general.								
162 (2)	9	m	+								n	patholog.
162 (3)	59	w			+					epilept.	Ø	patholog.
173	8	w							nicht näher klassifizierbar		+	patholog.
175	71	m	+								Ø	patholog.
186	51	m	+								Ø	patholog.
187	52	w	+								Ø	patholog.
188	46	w	+								n	patholog.
191	24	m	+								+	n
194 (2)	16	m							nicht näher klassifizierbar		n	normal
195	8	w	+								Ø	n
196	3	w					+				Ø	n
208	26	w	+								+	n
210	38	m	+								Ø	n
223	79	m		+							Ø	n

Tab. 18 d: Epileptische Anfälle beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter Geschlecht	Grand Mal		psychomotor. Anfälle	fokale Anfälle	Säuglings-krämpfe	Fieber-krämpfe	Petit Mal	nicht klassifizierbare Anfälle	intracerebr. Verkalkungen	EEG
		primär general.	sekundär general.								
225 (2)	8 m	+						Absencen		Ø	patholog.
230/1(1)	13 w					+				Ø	patholog.
230/1(3)	7 m					+				n	normal
240	17 w	+								Ø	patholog.
249	6 m	+						akinetisch		Ø	patholog.
257 (1)	8 w	+								Ø	patholog.
270	3/12 w					+				Ø	patholog.
271	38 m	+								+	patholog.
272	10 w	+								Ø	patholog.
273	4 w					+	+			Ø	patholog.
289	2/12 w					+				n	n
290 (4)	18 w						+			n	n
291 (2)	65 w	+							epilept.	n	n
294 (1)	44 m								epilept.	+	patholog.
294 (2)	42 m								epilept.	+	patholog.
331	2 m					+				Ø	patholog.
327 (1)	2 w					+				Ø	patholog.

Tab. 18 e: Epileptische Anfälle beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	Grand Mal		psychomotor. Anfälle	fokale Anfälle	Säuglingskrämpfe	Fieberkrämpfe	Petit Mal	nicht klassifizierbare Anfälle	intracerebr. Verkalkungen	EEG
			primär general.	sekundär general.								
332 (1)	46	m	+		+						Ø	Patholog.
340	26	m	+						impulsiv		Ø	patholog.
356 (2)	14	m	+								Ø	patholog.
361	16	m	+								+	normal
364	16	w	+					+			Ø	n
367 (2)	25	w	+								Ø	patholog.
367 (3)	22	w	+								+	patholog.
369	1	m					+	+			Ø	patholog.
372	47	w	+								n	n
373	49	w	+								Ø	patholog.
391	43	w								epilept.	n	n
402 (2)	11	w	+								Ø	n
403	38	w	+								n	normal
404	27	m		+							+	patholog.
408/9	67	m	+							vermutlich nicht epilept.	Ø	patholog.
415	3	m					+			epilept.	Ø	patholog.

Tab. 18 f: Epileptische Anfälle beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	Grand Mal		psychomotor. Anfälle	fokale Anfälle	Säuglingskrämpfe	Fieberkrämpfe	Petit Mal	nicht klassifizierbare Anfälle	intracerebr. Verkalkungen	EEG
			primär general.	sekundär general.								
416	85	m	+								Ø	normal
424	6	w	+								n	pathclog.
425	45	m	+								n	n
429	11	w	+								n	n
434	44	m	+								Ø	patholog.
440	3/12	w					+				Ø	patholog.
22	3/12	w					+				Ø	normal
27 (1)	6/12	m					+				n	patholog.
59	55	w	+								Ø	patholog.
60 (2)	12	w	+				+				n	normal
71	28	m	+								+	n
80	49	w	+								Ø	n
81	58	m	+								n	normal
83 (4)	56	w	+								Ø	patholog.
302	8/12	m					+				n	patholog.
342	11	w	+								Ø	patholog.
395 (1)	5	w	+								n	normal

Tab. 18 g: Epileptische Anfälle beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	Grand Mal		psychomotor. Anfälle	fokale Anfälle	Säuglingskrämpfe	Fieberkrämpfe	Petit Mal	nicht klassifizierbare Anfälle	intracerebr. Verkalkungen	EEG
			primär general.	sekundär general.								
395 (2)	8	w	+								Ø	n
395 (3)	8	m	+				+				n	n
379	10	m	+								Ø	normal
9	65	m	+								+	patholog.
325	1/12	w					+				Ø	n
12	14	w	+								Ø	patholog.
284 (1)	25	w	+						Absencen		+	patholog.
28 (2)	37	w	+								+	patholog.
28 (3)	10	m	+								+	n
285 (1)	4	w					+				Ø	patholog.
eigener Fall 2	20	w	+		+						+	patholog.

Tab. 19 a: Epileptische Anfälle beim Syndrom idiopathischer Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	Grand Mal		psychomotor. Anfälle	fokale Anfälle	Säuglingskrämpfe	Fieberkrämpfe	Petit Mal	nicht klassifizierbare Anfälle	intracerebr. Verkalkungen	EEG
			primär general.	sekundär general.								
55 (1)	54	w	+								+	patholog.
62	5	w	+								Ø	normal
74	19	m								vermutlich nicht epileptisch	n	n
165	20	w	+								Ø	n
197 (3)	10	w	+								Ø	n
224	20	m	+								Ø	n
316	11	m	+							vermutlich nicht epileptisch	Ø	patholog.
319 (1)	10	m	+							vermutlich nicht epileptisch	Ø	n
319 (2)	12	w	+								n	patholog.
319 (3)	1	w					+				Ø	patholog.
319 (4)	4	w						+			n	patholog.
15	19	w	+								+	patholog.

Tab. 19 b: Epileptische Anfälle beim Syndrom idiopathischer Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	Grand Mal: primär general.	Grand Mal: sekundär general.	psychomotor. Anfälle	fokale Anfälle	Säuglingskrämpfe	Fieberkrämpfe	Petit Mal	nicht klassifizierbare Anfälle	intracerebr. Verkalkungen	EEG
86 (1)	5	m	+					+			Ø	patholog.
86 (2)	8	w	+					+			Ø	patholog.
185 (1)	5	w	+								n	n
281	46	w	+								+	patholog.
269 (2)	12	m	+								+	n

Tab. 20 a: Epileptische Anfälle beim sekundären Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	Grand mal		psychomotor. Anfälle	fokale Anfälle	Petit Mal	nicht klassifizierbare Anfälle	intracerebr. Verkalkungen	EEG
			primär generalis.	sekundär generalis.						
147	45	w	+						+	n
73	61	w	+						n	pathol.
135 (2)	65	w	+						n	n
190	55	w	+						Ø	pathol.
211	38	w	+						Ø	n
229	40	w	+						n	n
298 (3)	56	w	+						Ø	n
298 (7)	41	w						vermutlich nicht epileptisch	Ø	n
298 (11)	70	w	+						Ø	n
304	62	w	+						Ø	n
371	21	w	+						n	n
392	62	w	+						Ø	pathol.
410	40	w	+						n	n
420 (1)	51	w	+						Ø	pathol.
442	49	w	+						Ø	pathol.

Tab. 20 b: Epileptische Anfälle beim sekundären Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	Grand Mal		psychomotor. Anfälle	fokale Anfälle	Petit Mal	nicht klassifizierbare Anfälle	intracerebr. Verkalkungen	EEG
			primär general.	sekundär general.						
10 (1)	48	w							Ø	patholog.
39 (1)	18	w	+	+	+				Ø	patholog.
39 (2)	56	w	+						n	patholog.
41	59	m			+				Ø	patholog.
42	62	w						vermutlich nicht epilept.	n	n
6	48	w	+						Ø	patholog.
83 (2)	50	w	+		+				Ø	patholog.
83 (3)	56	w	+						Ø	patholog.
232	49	w	+						Ø	patholog.
245	27	w	+						Ø	n
310	27	w	+						+	patholog.
330	67	w		+		+		vermutlich nicht epileptisch	+	patholog.
91	28	w	+						Ø	patholog.
97	41	m	+						+	patholog.

Tab. 21 a: Epileptische Anfälle beim Pseudohypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	Grand Mal		psychomotor. Anfälle	fokale Anfälle	Säuglingskrämpfe	Fieberkrämpfe	Petit Mal	nicht klassifizierbare Anfälle	intracerebr. Verkalkungen	EEG
			primär general.	sekundär general.								
70 (1)	3	w					+				Ø	patholog.
70 (3)	1	w					+				Ø	patholog.
93	31	w	+								+	patholog.
109 (1)	39	m	+								+	patholog.
110	5	m								epilept.	Ø	patholog.
121	12	w	+								+	patholog.
131 (1)	10	w					+			epilept.	+	patholog.
132	52	m	+								+	patholog.
152 (1)	12	m	+								Ø	patholog.
154	5	w				+					Ø	patholog.
162 (4)	11	w	+								n	patholog.
164	32	w	+								+	patholog.
176 (2)	22	w	+								+	patholog.
209	4	m					+	+		vermutlich nicht epileptisch	Ø	patholog.
222 (2)	6	w	+								n	n

Tab. 21 b: Epileptische Anfälle beim Pseudohypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	Grand Mal		psychomotor. Anfälle	fokale Anfälle	Säuglingskrämpfe	Fieberkrämpfe	Petit Mal	nicht klassifizierbare Anfälle	intracerebr. Verkalkungen	EEG
			primär general.	sekundär general.								
226	12	m								epilept.	+	n
228 (1)	4	w	+								Ø	patholog.
236	16	w	+					+			+	patholog.
244	6	w	+								Ø	patholog.
245	12	m	+								+	patholog.
255 (1)	17	w	+								Ø	n
280	14	m	+								Ø	patholog.
294 (3)	21	w	+								+	patholog.
312	4	w	+				+				n	n
318	17	m	+							epilept.	+	patholog.
329	20	m	+					+			+	patholog.
332 (2)	12	m	+								+	patholog.
388/9	12	w	+								+	normal
380/1	16	w								epilept.	+	patholog.
398	4/12	m					+				Ø	n

Tab. 21 c: Epileptische Anfälle beim Pseudohypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	Grand Mal primär generalisiert	Grand Mal sekundär generalisiert	psychomotorische Anfälle	fokale Anfälle	Säuglings-krämpfe	Fieber-krämpfe	Petit Mal	nicht klassifizierbare Anfälle	intracerebrale Verkalkungen	EEG
432	48	w	+								+	pathologisch
441	8	m						+			Ø	pathologisch
85	27	m	+								+	normal
161	34	w							Absencen		Ø	normal
242/3(1)	23	m	+							epilept.	+	normal
242/3(2)	24	w									Ø	normal
242/3(3)	13	m	+								+	pathologisch
323	7	m	+						Absencen		n	pathologisch
350/4	52	w	+								n	pathologisch

Tab. 22: Epileptische Anfälle beim Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall-Nr.)	Alter	Geschlecht	Grand Mal primär generalisiert	Grand Mal sekundär generalisiert	psychomotorische Anfälle	fokale Anfälle	Säuglings-krämpfe	Fieber-krämpfe	Petit Mal	nicht klassifizierbare Anfälle	intracerebrale Verkalkungen	EEG
92 (1)	23	w	+								∅	pathol.
113	39	w	+								+	pathol.
296	12	w					+				∅	n
357	49	w	+		+						∅	pathol.
413 (1)	20	m	+								n	normal
421 (1)	37	w	+		+						∅	pathol.
24 (1)	7	w	+								∅	pathol.
202	15	m			+						+	pathol.
220 (3)	18	w	ohne Anfälle								n	pathol.
220 (5)	12	m	ohne Anfälle								n	pathol.
220 (8)	37	w	ohne Anfälle								n	pathol.

Tab. 23a: Extrapyramidale Störungen beim Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall)	Alter Geschlecht	Form des Hypoparath.	Parkinson - Syndrom			Choreatische Störungen	Athetose	andere extrapyramidale Störungen	intracerebr. Verkalkungen
			Akinese Hypomimie	Rigor	Tremor				
9	65 m	i.H.		+	+				+
19 (4)	10 m	i.H.						Gesichtstic	Ø
59	55 w	i.H.	+		+				Ø
71	28 m	i.H.				+			+
83 (1)	46 m	i.H.				fraglich Choreoathetose (nicht näher zu klassifizieren)			+
106	45 w	i.H.					+	unleserliche Handschrift	Ø
112 (2)	16 w	i.H.		+					+
131 (4)	12 w	i.H.	+						Ø
155 (1)	15 m	i.H.	+						Ø
162 (1)	9 m	i.H.						Grimassieren	n
173	8 w	i.H.	+						+
194 (1)	54 w	i.H.		+	+	choreiforme Bewegungen von hemiballistischem Charakter			+
257 (1)	8 w	i.H.				+		okulogyre Krisen Torticollis	Ø

Tab. 23 b: Extrapyramidale Störungen beim Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall)	Alter	Geschlecht	Form des Hypoparath.	Parkinson - Syndrom				Choreatische Störungen	Athetose	andere extrapyramidale Störungen	intracerebr. Verkalkungen
				Akinese	Hypomimie	Rigor	Tremor				
274	45	w	i.H.					Choreoathetose			+
397	30	m	i.H.					kinesiogene Choreoathetose			+
428	54	m	i.H.	+	+	+	+				+
eigener Fall 2	20	w	i.H.					fragliche athetose	Choreo-		+
281	46	w	H.+Add.	+	+	+	+				+
75	72	w	sek.H.	+	+	+	+			Dysarthrie	Ø
83 (3)	56	w	sek.H.	+	+	+	+				Ø
117	58	m	sek.H.				+			bizarre, anfallsähnliche Bewegungen der Extremitäten	n
135 (2)	65	w	sek.H.					+			n
138 (1)	68	w	sek.H.	+	+	+	+				+
138 (2)	72	w	sek.H.	+	+	+	+				Ø
138 (3)	57	w	sek.H.	+	+	+	+				+
232	49	w	sek.H.	+		+					Ø
257 (2)	68	w	sek.H.					+			Ø
330	67	w	sek.H.		+	+					+

Tab. 23 c: Extrapyramidale Störungen beim Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall)	Alter	Geschlecht	Form des Hypoparath.	Parkinson - Syndrom				Choreatische Störungen	Athetose	andere extrapyramidale Störungen	intracerebr. Verkalkungen
				Akinese	Hypomimie	Rigor	Tremor				
338	64	w	sek.H.	+	+	+	+				Ø
392	62	w	sek.H.	+	+	+	+				Ø
51 (1)	16	w	P.H.					paroxysmale Choreoathetose			+
102	40	w	P.H.							hemitonische Krisen vom Typ "syncinésie-sursaut"	+
109 (1)	39	m	P.H.							Grimassieren	+
121	12	w	P.H.			+					+
142	28	w	P.H.						athetoide Bewegungen		Ø
152 (1)	12	m	P.H.					+			Ø
242/3(1)	23	m	P.H.	+	+						+
380/1	16	w	P.H.		+						+
441	8	m	P.H.							unkontrollierte Kopfbewegungen wie bei Spasmus nutans	Ø
113	39	w	P.P.H.	+							+
152 (2)	36	w	P.P.H.					permanente choreatische Bewegungen			Ø

Tab. 23d: Extrapyramidale Störungen beim Hypoparathyreoidismus

Autoren-Nummer (Fall)	Alter Geschlecht	Form des Hypoparath.	Parkinson - Syndrom			Choreatische Störungen	Athetose	andere extrapyramidale Störungen	intracerebr. Verkalkungen
			Akinese Hypomimie	Rigor	Tremor				
421 (1)	37 w	P.P.H.				+			Ø

Tab. 24: Literaturangaben über intracerebrale Verkalkungen bei den Patienten, die nicht in den Tab. 18 - 22 ("Epileptische Anfälle") S. 127ff. aufgeführt sind.

Intracerebrale Verkalkungen beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus				
ja	ja	nein	nein	nicht erwähnt
112:Fall 2	28:Fall 4	19:Fall 2	356:Fall 1	31:Fall 2
135:Fall 1	269:Fall 1	29:Fall 3	367:Fall 1	82
153	eigener	33	401	120
155:Fall 7	Fall 1	34	405	155:Fall 2
194:Fall 1		52:Fall 1	406	155:Fall 3
199		50:Fall 2	6	155:Fall 4
217		131:Fall 4	47	155:Fall 8
233:Fall 1		133	49	225:Fall 1
233:Fall 2		178	63	230:Fall 2
256		214	87	235:Fall 1
274		215	108	235:Fall 2
313		253	155:Fall 6	255:Fall 2
397		276	157:Fall 1	327:Fall 2
412		286	96	341
83:Fall 1		287	285:Fall 2	51
428		309	76	169
28:Fall 1		314	230:Fall 4	185:Fall 2

Intracerebrale Verkalkungen beim Syndrom Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis				
ja	nein	nein	nicht erwähnt	nicht erwähnt
150:Fall 1	77	301	267	396
	112:Fall 3	40	290:Fall 3	48
	201	297	317	185:Fall 3
	215:Fall 1		393:Fall 1	185:Fall 4
	250		393:Fall 2	

Intracerebrale Verkalkungen beim sekundären Hypoparathyreoidismus					
ja	nein	nein	nein	nicht erwähnt	nicht erwähnt
138:Fall 1	138:Fall 2	298:Fall 12	238	117	46
138:Fall 3	257:Fall 2	298:Fall 13	338	183	107
298:Fall10	291:Fall 1	83:Fall 5	439	407	384
370	298:Fall 4	157:Fall 2	248	414	
101	298:Fall 5	75	438	368:Fall 2	
	298:Fall 8	212	292	374	
	298:Fall 9	227		422	

Tab. 24 Fortsetzung

Intracerebrale Verkalkungen beim Pseudohypoparathyreoidismus			
ja	nein	nein	nicht erwähnt
55:Fall 2	70:Fall 2	23	184
58	78	32:Fall 1	
89	131:Fall 2	32:Fall 2	
102	131:Fall 3	32:Fall 3	
182	174	57	
247:Fall 1	176:Fall 1	69	
247:Fall 2	216	343	
254	222:Fall 1	25	
288	228:Fall 2	142	
291:Fall 3	365		
390	375		
411	8		
51:Fall 1	228:Fall 3		

Intracerebrale Verkalkungen beim Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus				
ja	nein	nein	nicht erwähnt	nicht erwähnt
400:Fall 2	152	351	92:Fall 2	220:Fall 6
421:Fall 2	160:Fall 1	382:Fall 2	109	220:Fall 7
	207	400:Fall 1	159:Fall 1	220:Fall 9
	213	419	159:Fall 2	220:Fall 10
	260	426	159:Fall 3	220:Fall 11
	268	3:Fall 1	160:Fall 2	220:Fall 12
	277/9	8:Fall 2	192	220:Fall 13
	278:Fall 1	20	234	220:Fall 14
	278:Fall 2	24:Fall 2	394:Fall 1	
	278:Fall 3	24:Fall 3	394:Fall 2	
	282:Fall 1	53	400:Fall 3	
	282:Fall 2	119	413:Fall 2	
	295:Fall 1	145	413:Fall 3	
	295:Fall 2	261	3:Fall 2	
	306	303	362	
	334	359:Fall 1	262	
	339	359:Fall 2	220:Fall 1	
	346:Fall 1	353	220:Fall 2	
	346:Fall 2		220:Fall 4	

Tab. 25: Literaturangaben über Muskeleigenreflexe

Muskeleigenreflexe beim idiopathischen Hypoparathyreoidismus

lebhaft bis gesteigert	lebhaft bis gesteigert	abgeschwächt	nicht auslösbar	normal
9	194:Fall 1	2	175	47
12	217	76	178	50:Fall 2
22	230:Fall 3	81	214	59
27	233:Fall 1	83:Fall 4	223	83:Fall 1
51:Fall 2	249	153	332	105
60:Fall 2	257:Fall 1	155:Fall 8	51:Fall 2	133
65:Fall 1	276	186	eigener	233:Fall 2
82	314	195	Fall Nr. 1	273
127:Fall 1	326	214		340
127:Fall 2	364	223		404
127:Fall 3	369	249		
149	373	294:Fall 2		
151	eigener	327:Fall 1		
155:Fall 1	Fall Nr. 1	327/Fall 2		
155:Fall 5		342		
155:Fall 6		372		
158		eigener		
188		Fall Nr. 2		

Muskeleigenreflexe beim Syndrom Hypoparathyreoidismus - M. Addison - Moniliasis

lebhaft bis gesteigert	lebhaft bis gesteigert	abgeschwächt	nicht auslösbar	normal
48	267	150:Fall 1	-	15
86:Fall 1	316	224		77
86:Fall 2	319:Fall 1	281		297
165	319:Fall 4			319:Fall 3

Muskeleigenreflexe beim sekundären Hypoparathyreoidismus

lebhaft bis gesteigert	abgeschwächt	nicht auslösbar	normal
75	41	39:Fall 1	10:Fall 1
91	42	39:Fall 2	83:Fall 5
117	83:Fall 3	56	257:Fall 2
212	97	232	
238	107	442	
438	439		

Tab. 25 Fortsetzung

Muskeleigenreflexe beim Pseudohypoparathyreoidismus			
lebhaft bis gesteigert	abgeschwächt	nicht auslösbar	normal
8:Fall 1	110	432	23
32:Fall 1	280		121
51:Fall 1	329		131:Fall 1
85	332		131:Fall 3
131:Fall 2	411		226
154			318
222:Fall 1			
255:Fall 1			
288			
323			
343			
380/381			

G L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S

1) ACETO, Th., Jr., R.E. BATT, E. BRUCK, R.B. SCHULTZ and Y.R. PEREZ: Intrauterine hyperparathyroidism: A complication of untreated maternal hypoparathyroidism.
J. Clin. Endocr. 26, 487 - 492 (1966).

2) ACIERNO, L.J. and E. THALER: Idiopathic hypoparathyroidism: A clinical discussion with a case report.
Ann. Intern. Med. 51, 1384 - 1395 (1959).

3) AHMED, S.: Pseudo-pseudohypoparathyroidism. A report of two cases.
Brit. J. clin. Pract. 15, 585 - 592 (1961).

4) ALBRIGHT, F., A.P. FORBES and P.H. HENNEMANN: Pseudo-pseudohypoparathyroidism.
Trans. Ass. Amer. Phycns. 65, 337 - 350 (1952).

5) ALBRIGHT, F., C.H. BURNETT, P.H. SMITH and W. PARSON: Pseudohypoparathyroidism: an example of "Seabright-Bantam syndrome".
Endocrinology 30, 922 - 932 (1942).

6) ALLEN, E.H., F.J.C. MILLARD and J.R. NASSIM: Hypo--hyperparathyroidism.
Arch. Dis. Childh. 43, 295 - 301 (1968).

7) ALMQVIST, S., B. HJERN and B. WÄSTHED: The diagnostic value of a radioimmunassay for parathyroid hormone in human serum.
Acta endocr. (Kbh.) 78, 493 - 509 (1975).

8) ARNSTEIN, A.R., B. FRAME, H.M. FROST and M.A. BLOCK: Albright's hereditary osteodystrophy. (Report of a family with studies of bone remodeling).
Ann. Intern. Med. 64, 996 - 1008 (1966).

9) ARPA GUTIERREZ, J., J. HITA PEREZ, E. GOMEZ MAMPASO, P. BARREIRO TELLA, J.R. PRADO RODRIGUEZ y A. SUEIRO BENDITO: Hipoparatiroidismo idiopatico. Complicaciones neurologicas.
Rev. Clin. Esp. 125, 551 - 558 (1972).

10) ARRIGO, A. e A. TARTARA: Alcune considerazioni sulla semeiotica clinica, umorale ed elettrofisiologica di due casi di tetania dell' adulto.
Sist. Nerv. 15, 423 - 434 (1963).

11) ARSDEL , P.P., van, Jr.: Maternal hyperparathyroidism as a cause of neonatal tetany: (Case report and review of 29 cases of parathyroid adenoma).
J. Clin. Endocr. 15, 680 - 684 (1955).

12) ARYANPUR, I., A. FARHOUDI and F. ZANGENEH: Congestive heart failure secondary to idiopathic hypoparathyroidism.
Am. J. Dis. Child. 127, 738 - 739 (1974).

13) AURBACH, G.D.: Isolation of parathyroid hormone after extraction with phenol.
J. biol. Chem. 234, 3179 - 3181 (1959).

14) AURBACH, G.D. and J.T. POTTS, Jr.: Parathyroid hormone.
Am. J. Med. 42, 1 - 8 (1967).

15) AUSTONI, M., N. CONTE, R. SCARPA e F. CASSON: Ipoparatiroidismo idiopatico associato a insufficienza surrenalica e a gozzo.
Acta Med. Patav. 28, 131 - 144 (1968).

16) AVIOLI, L.V.: The therapeutic approach to hypoparathyroidism.
Am. J. Med. 57, 34 - 42 (1974).

17) BAJANDOS, F.J. and J.L. SMITH: Optic neuritis in hypoparathyroidism.
Neurology 26, 451 - 454 (1976).

18) BALSAN, S. et M. ALIZON: L'hypoparathyroïdie transitoire idiopathique du nourrison.
Arch. Franç. Pédiat. 25, 1151 - 1170 (1968).

19) BARR, D.G.D., A. PRADER, U. ESPER, S. RAMPINI, V.J. MARRIAN and J.O. FORFAR: Chronic hypoparathyroidism in two generations.
Helv. paediat. Acta 26, 507 - 521 (1971).

20) BARR, S.E., E.F. TAYLOR and B. RABKIN: Pseudo-pseudohypoparathyroidism. (Report of a case and review of the literature).
Arch. Intern. Med. 105, 492 - 495 (1960).

21) BASSER, L.S., F.C. NEALE, A.W. IRELAND and S. POSEN: Epilepsy and electroencephalographic abnormalities in chronic surgical hypoparathyroidism.
Ann. Intern. Med. 71, 507 - 516 (1969).

22) BASSETTI, D. e G. PAGANINI: A proposito di un caso di ipoparatiroidismo idiopatico persistente ad insorgenza precoce, associato a moniliasi.
Pathologica 61, 261 - 266 (1969).

23) BEAUDOIN, J. et Y. MORIN: Pseudo-hypoparathyroïdie. Présentation d'un cas.
Laval Médical 27, 199 - 207 (1959).

24) BEAUDOING, A., P. JALBERT, M. JAILLARD, M. BOST et M.M. NIGRI: L'ostéodystrophie héréditaire d'Albright. A propos de 3 observations du type II.
Ann. Pédiat. 17, 245 - 259 (1970).

25) BECKER, E.J. and R. MITCHELL: Pseudoparathyroidism: A case report.
Med. Bull. US Army Europe 21, 79 - 82 (1964).

26) BELL, N.H., E.S. GERARD and F.C. BARTTER: Pseudohypoparathyroidism with osteitis fibrosa cystica and impaired absorption of calcium.
J. Clin. Endocr. 23, 759 - 772 (1963).

27) BENATTI, C. e P. MUCCI: Aspetti clinico-diagnostici della insufficienza paratiroidea del lattante.
Minerva Pediatr. 23, 278 - 286 (1971).

28) BENNETT, J.C., R.H. MAFFLY and H.L. STEINBACH: The significance of bilateral basal ganglia calcification.
Radiology 72, 368 - 377 (1959).

29) BENSON, P.F. and V. PARSONS: Hereditary hypoparathyroidism presenting with edema in the neonatal period.
Quart. J. Med. 33, 197 - 208 (1964).

30) BEREZIN, S. W. and J.D. STEIN: Idiopathic hypoparathyroidism: a case simulating epilepsy and brain tumor.
J. Pediat. 33, 346 - 351 (1948).

31) BERGIN, J.D. and J. KEELING: Idiopathic hypoparathyroidism.
New Zeal. Med. J. 62, 401 - 407 (1963).

32) BERNARD, R., J. COIGNET, P. MAESTRAGGI et N. PINSARD: Les pseudo-hypoparathyroïdies. Discussion nosologique. (A propos de trois nouvelles observations).
Pédiatrie 19, 475 - 484 (1964).

33) BERNHEIM, R., J.D. ROMANI, M. ALBEAUX-FERNET et L. CANET: Un cas d'hypoparathyroïdie chronique idiopathique de l'adulte. Influence du traitment substitutif sur le fonds commun calcique.
Ann. Endocr. 27, 72 - 74 (1966).

34) BERNSTEIN, A.: Idiopathic hypoparathyroidism manifesting after lactation.
Postgrad. Med. J. 43, 422 - 424 (1967).

35) BERSON, S.A., R.S. YALOW, G.D. AURBACH and J.T. POTTS Jr.: Immunoassay of bovine and human parathyroid hormone.
Proc. nat. Acad. Sci. (Wash.) 49, 613 - 617 (1963).

36) BETHENOD, M., F. FREYCON, G. HUMBERT, A. FREDERICH et D. ROSENBERG: Observations d'hypoparathyroïdie chronique et primitive. Elément familial.
Pédiatrie 19, 159 - 167 (1964).

37) BETTER, O.S., J. LEVI, E. GREIF, S. TUMA, B. GELLEI and D. ERLIK: Prolonged neonatal parathyroid suppression. A sequel to asymptomatic maternal hyperparathyroidism.
Arch. Surg. 106, 722 - 724 (1973).

38) BEUMER, H. und C. FALKENHEIM: Idiopathische Tetanie, Hämokrinin und Epithelkörperchen- Adenom.
Münch. med. Wschr. 73, 818 - 819 (1926).

39) BINI, A., F. LIBERATI e A. POMPILI: Sindromi neuropsichiatriche da ipoparatiroidismo. (contributo clinico. Considerazioni sintetico critiche).
Riv. Neurol. 38, 651 - 664 (1968).

40) BIRK, W. und F. MLEZOCH: Zur Problematik des Syndroms von familiärer Moniliasis, Morbus Addison und Hypoparathyreoidismus.
Wien. Z. Inn. Med. 44, 520 - 527 (1963).

41) BLANCHARD, B.M.: Focal hypocalcemic seizures 33 years after thyroidectomy.
Arch. Intern. Med. 110, 382 - 385 (1962).

42) BLEIN, J.-P., M. BELABES, F. VALLOT, Ch. GIRAUDET et F. NOGUE: Myxoedème, hypoparathyroïdie et hypercalcémie.
Bord. Med. 5, 1873 - 1876 (1972).

43) BLIZZARD, R.M., D. CHEE and W. DAVIS: The incidence of parathyroid and other antibodies in the sera of patients with idiopathic hypoparathyroidism.
Clin. exp. Immunol. 1, 119 - 128 (1966).

44) BLONDEAU, Ph., M. BROCARD et L. RENE: Les risques fonctionnels de la chirurgie thyroïdienne. (Etude d'une série de 1000 interventions.) II. Le risque parathyroïdien.
Ann. Chir. 27, 1121 - 1130 (1973).

45) BOCQUENTIN, F., A. SAFAR, J. AICARDI et J.-C. JOB: Tétanie hypocalcémique néonatale chez deux enfants d'une mère hyperparathyroïdienne.
Arch. Franç . Pédiat. 30, 989 - 998 (1973).

46) BOLEN, J.W.: Hypoparathyroidism in pregnancy.
Am. J. Obstet. Gynecol. 117, 178 - 179 (1973).

47) BOTTONE, E. e A. CHECCUCCI: Su di un caso di ipoparatiroidismo idiopatico con peculiari alterazioni elettromiografiche.
Minerva Pediat 12, 1259 - 1265 (1960).

48) BRAUN, W.: Das Syndrom Hypocortizismus (Morbus Addison) mit Hypoparathyreoidismus im Kindesalter.
Kinderärztl. Prax. 32, 207 - 210 (1964).

49) BREYNAERT, R., G. BERGERON, C. DUMORTIER-ISCOVICH, C. PIERAERT, J. LEFEBVRE, J.P. FARRIAUX et G. FONTAINE: Une observation familiale de syndrome de Whitaker.
Acta paed. belg. 27, 184 - 217 (1973).

50) BRONSKY, D., R.T. KIAMKO and S.S. WALDSTEIN: Familial idiopathic hypoparathyroidism.
J. Clin. Endocr. 18, 61 - 65 (1968 a).

51) BRONSKY, D., D.S. KUSHNER, A. DUBIN and I. SNAPPER: Idiopathic hypoparathyroidism and pseudohypoparathyroidism: Case reports and review of the literature.
Medicine 37, 317 - 352 (1958).

52) BRONSKY, D., R.T. KIAMKO, R. MONCADA and I.M. ROSENTHAL: Intra-uterine hyperparathyroidism secondary to maternal hypoparathyroidism.
Pediatrics 42, 606 - 613 (1968 b).

53) BROOK, C.G.D. and H.B. VALMAN: Osteoma cutis and Albright's hereditary osteodystrophy.
Br. J. Derm. 85, 471 - 475 (1971).

54) BUCHS, S.: Angeborener Hypoparathyreoidismus von drei Brüdern infolge Hyperparathyreoidismus der Mutter.
Schweiz. med. Wschr. 91, 660 - 662 (1961).

55) BUCKLEY, M.P. and P.F. ROE: Idiopathic and pseudo--hypoparathyroidism.
J. Irish Med. Ass. 57, 45 - 48 (1965).

56) BULL, D.M. and R.C. DILLIHUNT: Hypoparathyroidism presenting with convulsions 28 years after thyroidectomy.
JAMA 193, 308 - 309 (1965).

57) BUTTERWORTH, C.E., Jr., L.C. HAMILTON and N. ZHEUTLIN: Pseudohypoparathyroidism.
Amer. J. Med. 21, 644 - 648 (1956).

58) CAPE, C.A.: Phosphorylase - a deficiency in pseudohypoparathyroidism.
Neurology 19, 167 - 172 (1969).

59) CARACENI, T.: Tetania emanifestazioni psichiatriche.
Riv. Neurobiol. 12, 677 - 690 (1966).

60) CARAMIA, G., R. GENOVA e F. MASSOLO: Ipoparatiroidismo cronico ed ipoparatiroidismo transitorio nell' infanzia.
Clin. Pediat. 49, 379 - 396 (1967).

61) CARLESIMO, O. A. e S. DE MARCO: Ipoparatiroidismo cronico idiopatico e suoi riflessi dermatologici con particolare riferimento all'impetigo herpetiformis.
Minerva Derm. 42, 18 - 24 (1967).

62) CARTER, A.C., S.A. KAPLAN, A.P. DE MAYO and D.J. ROSENBLUM: An unusual case of idiopathic hypoparathyroidism, adrenal insufficiency, hypothyroidism and metastasic calcification.
J. Clin. Endocr. 19, 1633 - 1641 (1959).

63) CERIMELE, E. e T. TECCE: Osservazioni su di un caso clinico di ipoparatiroidismo primitivo. Rass. Neurol. Veg. 16, 162 - 167 (1962).

64) CHAPTAL, J., R. JEAN et H. BONNET: L'insufficance parathyroïdienne primitive (Hypoparathyroïdie primitive). 17 me Congr. Ass. Pêd. L. Franç. Montpellier 1, 239 - 310 (1959).

65) CHAPTAL, J., R. JEAN, H. BONNET, R. GUILLAUMOT et G. MOREL: Hypoparathyroïdie familiale. Etude clinique, biologique et thérapeutique. Arch. Franç Pédiat. 17, 866 - 878 (1960).

66) CHASE, L.R., S.A. FEDAK and G.D. AURBACH: Activation of skeletel adenyl cyclase by parathyroid hormone in vitro. Endocrinology 84, 761 - 768 (1969 a).

67) CHASE, L.R., G.L. MELSON and G.D. AURBACH: Pseudohypoparathyroidism: Defective excretion of 3'5'-AMP in response to parathyroid hormone. J. Clin. Invest. 48, 1832 - 1844 (1969 b).

68) CHERTOW, B.S., S.R. PLYMATE and F.O. BECKER: Vitamin-D-resistant idiopathic hypoparathyroidism. (Acute hypercalcemia during acute renal failure). Arch. Intern. Med. 133, 838 - 840 (1974).

69) CHOPRA, I.J. and C.A. NUGENT: Concurrence of features of pseudohypoparathyroidism, pseudopseudohypoparathyroidism and basal-cell nevus syndrome. Am. J. Med. Sci. 260, 171 - 183 (1970).

70) CHRISTIAENS, L., G. FONTAINE, J.P. FARRIAUX et G. BISERTE: Le pseudohypoparathyroïdisme chronique. (A propos de trois cas familiaux). Acta Paediat. Belg. 21, 5 - 70 (1967).

71) CHRISTIANSEN, N.J.B. and P. FROM HANSEN: Choreiform movements in hypoparathyroidism. N. Engl. J. Med. 287, 569 - 570 (1972).

72) CHU, H.Y., C. CHANG and W. YIN: Idiopathic hypoparathyroidism. Report of 14 cases with one autopsy record. Chin. Med. J. 83, 723 - 739 (1964).

73) CLARK, J.A., L.J. DAVIDSON and H.C. FERGUSON: Psychosis in hypoparathyroidism. J. Ment. Sci. 108, 811 - 815 (1962).

74) CLARKE, D.M.: Chronic candidiasis of the nails, hypoparathyroidism and Addison's disease.
Aust. J. Derm. 10, 185 - 186 (1969).

75) CLARKE, H.A. and B. FRAME: Parkinson's disease associated with hypoparathyroidism.
Henry Ford Hosp. Med. Bull. 10,
51 - 53 (1962).

76) CLARKSON, B., O.D. KOWLESSAR, M. HORWITZ and M.H. SLEISENGER: Clinical and metabolic study of a patient with malabsorption and hypoparathyroidism.
Metabolism 9, 1093 - 1106 (1960).

77) COEN, G. and G.F. MAZZUOLI: Idiopathic hypoparathyroidism associated with adrenal insufficiency. Report of a case with a study of calcium metabolism.
Folia Endocr. 18, 136 - 148 (1965).

78) COHEN, M.L. and G.N. DONNELL: Pseudohypoparathyroidism with hypothyroidism. (A case report and review of literature).
J. Pediat. 56, 369 - 382 (1960).

79) COLLIP, J.B.: The extraction of a parathyroid hormone which will prevent or control parathyroid tetany and which regulates the level of blood calcium.
J. biol. Chem. 63, 395 - 438 (1925).

80) COMIN, D.B., J.D. HINES and R.G. WIELAND: Coexistent pernicious anemia and idiopathic hypoparathyroidism in a woman.
JAMA 207, 1147 - 1149 (1969).

81) COMMICHAU, R.: Der maskierte Hypoparathyreoidismus. (Pathogenese, Diagnose und Therapie).
Internist. Prax. 9, 275 - 288 (1969).

82) CONCOURIS, L. et E. PANAYOTOPOULOS: Hypoparathyroïdie idiopathique subaiguë.
Ann. Méd. Interne 121, 1079 - 1080 (1970).

83) CONTAMIN, F. et M.-H. NICOLLE: Les encéphalopathies hypocalcémiques. Aspects symptomatiques.
Presse Med. 72, 2917 - 2922 (1964).

84) COPP, D.H., E.C. CAMERON, B.A. CHENEY, A.G.F. DAVIDSON and K.G. HENZE: Evidence for calcitonin. A new hormone from the parathyroid that lowers blood calcium.
Endocrinology 70, 638 - 649 (1962).

85) COREA, L. e L. LUPATTELLI: Pseudoipoparatiroidismo. Descrizione di un caso di un uomo di 27 anni con anemia ipocroma ed alopecia. Folia Endocr. 25, 347 - 363 (1972).

86) CORVAGLIA, E.: L'ipoparatiroidismo cronico idiopatico familiare nell'infanzia. Minerva Pediatr. 25, 104 - 119 (1973).

87) COSTELLO, J. M. and C.E. DENT: Hypo-hyperparathyroidism. Arch. Dis. Childh. 38, 397 - 407 (1963).

88) COURVOISIER, B.: Der Hypoparathyreoidismus. In: A. LABHART: Klinik der inneren Sekretion; 2. Aufl., Berlin-Heidelberg-New York, Springer: 1971, 923 - 940.

89) CRANIN, A.N. and H.E. KATZ: Pseudohypoparathyroidism: report of a case. J. Amer. Dent. Ass. 74, 741 - 746 (1967).

90) CROIZAT, P., L. REVOL, J.-J. VIALA, P. RACLE et B. MOULINIER: Tétanie provoquée par la corticothérapie. (apropos de 6 observations). Marseille Med. 102, 747 - 755 (1965).

91) CROSATO, F. e E. LURIA: Disturbi psichici in corso di tetania paratireopriva. G. Psichiat. Neuropat. 89, 1269 - 1292 (1961).

92) CRUZ, C.E. and N. BARNETT: Mental retardation in pseudo-pseudohypoparathyroidism: case reports of siblings and review of the literature. Amer. J. Ment. Defic. 67, 381 - 395 (1962).

93) CULLEN, D.R. and J.M.S. PEARCE: Spinal cord compression in pseudohypoparathyroidism. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 27, 459 - 462 (1964).

94) CURSCHMANN, H.: Tetanie, Pseudotetanie und ihre Mischformen bei Hysterie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 27, 239 - 268 (1904).

95) CURSCHMANN, H.: Über einige ungewöhnliche Ursachen und Syndrome der Tetanie der Erwachsenen nebst Vorschlägen zu ihrer Behandlung. Dtsch. Z. Nervenheilk. 39, 36 - 80 (1910).

96) DAHL, J.R., S.D. McFADDEN and E. EISENBERG: Idiopathic hypoparathyroidism associated with hyperthyroidism.
Ann. Intern. Med. 57, 635 - 638 (1962).

97) DAHLMANN, W. und A. PRILL: Chronischer sekundärer Hypoparathyreoidismus mit partiell reversiblem organischem Psychosyndrom.
Z. Neurol. 206, 223 - 234 (1974).

98) DALERY, J., M. HERMIER, B. LONGIN et R. FRANÇOIS: Une observation d'hypoparathyroïdie à début néo-natal.
Pédiatrie 27, 792 - 793 (1972).

99) DAMMER, F.: Mittheilung über einen Fall von Tetanie nach Intoxication.
Münch. med. Wschr. 47, 1587 - 1588 (1900).

100) DANIOLOS, D.P.: Idiopathic hypoparathyroidism. (Report of a case).
Minn. Med. 50, 1083 - 1087 (1967).

101) DANOWSKI, T.S., E.C. LASSER and R.L. WECHSLER: Calcification of basal ganglia in postthyroidectomy hypoparathyroidism.
Metabolism 9, 1064 - 1065 (1960).

102) DECHAUME, J., B. SCHOTT, M. TRILLET, A. FREDERICH et B. BADY: Pseudo-hypoparathyroïdisme d'Albright. (A propos d'une observation avec crises hémi-toniques du type syncinésie-sursaut.
Lyon Med. 211, 245 - 252 (1964).

103) DECOURT, J.: A propos d'un cas d'hémitetanie d'origine cérébrale. Considérations sur la physiopathologie de la tétanie.
Rev. neurol 70, 94 - 98 (1938).

104) DECOURT, J. et G. TARDIEU: Les tétanies neurogènes.
Presse méd. 47, 469 - 472 (1939).

105) DELAITRE, R., Ph. VARLET, E. FOURRIER et Mme. RAMETTE: Tétanie au début néo-natal liée à une hypoparathyroïdie.
Arch. Franç. Pédiat. 20, 189 - 193 (1963).

106) DENKO, J.D. and R. KAELBLING: The psychiatric aspects of hypoparathyroidism.
Acta psychiat. scand. 38, Suppl. 164, 1 - 70 (1962).

107) DE VRIEZE, A.: Evolution d'un cas d'hypoparathyroïdie après strumectomie. Symptomatologie oculaire: papille de stase suivie de cataracte tétanique.
Bull. Soc. Belg. Ophthal. 126, 1099 - 1117 (1961).

108) DE YCAZA, M.M. and B.J. STINEBAUGH: Idiopathic hypoparathyroidism with hyperthyroidism.
South Med. J. 65, 246 - 248 (1972).

109) DICKSON, L.G., Y. MORITA, E.J. COWSERT, J. GRAVES and J.S. MEYER: Neurological electroencephalographic, and heredo-familial aspects of pseudohypoparathyroidism and pseudo--pseudohypoparathyroidism.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 23. 33 - 39 (1960).

110) DIDERICHSEN, J., E. NATHAN and S. WEIHE: Pseudohypoparathyroidism in a five year old boy.
Dan. Med. Bull. 16, 185 - 188 (1969).

111) DRAKE, T.G., F. ALBRIGHT, W. BAUER and B. CASTLEMAN: Chronic idiopathic hypoparathyroidism: report of six cases with autopsy findings in one.
Ann. Int. Med. 12, 1751 - 1765 (1939).

112) DRURY, M.I., S. O'LOUGHLIN, E.C. SWEENEY, A. MERRIMAN and F.J. TIMONEY: Idiopathic hypoparathyroidism. A report of four cases.
Irish J. Med. Sci. 140, 513 - 522 (1971).

113) DUDLEY, A.W., Jr., and H. HAWKINS: Mineralization of the central nervous system in pseudo-pseudohypoparathyroidism (PPH).
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 33, 147 - 152 (1970).

114) DUMONT, M. et M. ETIENNE-MARTIN: Tétanie parathyréoprive et grossesse.
Rev. Franc. Gynec. Obstet. 57, 721 - 727 (1962).

115) DUZAR, J. und V. HENSCH: Adrenalintetanie.
Jb. Kinderheilk. 114, 142 - 168 (1926).

116) EATON, L.M. and S.F. HAINES: Parathyroid insufficiency with symmetrical calcification.
JAMA 113, 749 - 753 (1939).

117) EIPE, J., S.A. JOHNSON, R.T. KIAMKO and D. BRONSKY: Hypoparathyroidism following 131-J therapy for hyperthyroidism. Arch. Intern. Med. 121, 270 - 272 (1968).

118) ELRICK, H., F. ALBRIGHT, F.C. BARTTER, A.P. FORBES, and J.D. REEVES: Further studies on pseudohypoparathyroidism: report of four new cases. Acta Endocrinol. 5, 199 - 225 (1950).

119) EMANUELLI, G. e A. PELLEGRINI: Su un caso di pseudopseudoipoparatiroidismo con osteite fibrosa, diabete mellito e diabete insipido. Minerva Med. 59, 681 - 689 (1968).

120) EMERSON, P.M. and L. SINCLAIR: Idiopathic hypoparathyroidism with unusual biochemical features. Proc. Roy. Soc. Med. 56, 297 - 298 (1963).

121) EPSTEIN, S., J. SAGEL and W.P.U. JACKSON: A case of pseudohypoparathyroidism. S. Afr. Med. J. 45, 115 - 117 (1971).

122) ERAUT, D.: Idiopathic hypoparathyroidism presenting as dementia. Br. Med. J. 1, 429 - 430 (1974).

123) ERBSLÖH , F. und H.-G. BONGARTZ: Über wenig bekannte Gefahren der AT 10-Behandlung bei der parathyreopriven Tetanie. Dtsch. med. Wschr. 77, 553 - 557 (1952).

124) ERBSLÖH, F. und H. BOCHNIK: Symmetrische Pseudokalk- und Kalkablagerungen im Gehirn. In: HENKE-LUBARSCH'Handbuch der pathologischen Anatomie Bd. 13/2, (1957).

125) ERDHEIM, J.: Tetania parathyreopriva. zit. n. JESSERER, H.: Tetanie. Stuttgart: Thieme 1958.

126) FAHR, Th.: Idiopathische Verkalkungen der Hirngefäße. Centralbl. allgem. Path. 50, 129 - 133 (1930).

127) FALK, W.: Klinische Beiträge zur Diagnose und Differentialdiagnose des chronischen idiopathischen Hypoparathyreoidismus im Kindesalter. Arch. Kinderheilk. 164, 135 - 152 (1961).

128) FALTA, W.: Die Erkrankungen der Blutdrüsen. Handb. Inn. Med., 2. Aufl., Berlin: Springer 1927.

129) FANCONI, A.: Hypoparathyreoidismus im Kindesalter. Ergebn. inn. Med. Kinderheilk. 28, 54 - 119 (1969).

130) FANCONI. A. and A. PRADER: Transient congenital idiopathic hypoparathyroidism. Helv. Paediat. Acta 22, 342 - 359 (1967).

131) FANCONI, A., H.G. HEINRICH und A. PRADER: Klinischer und biochemischer Hypoparathyreoidismus mit radiologischem Hyperparathyreoidismus. Helv. Paediat. Acta 19, 181 - 206 (1964).

132) FELITTI, V.J. and L.L. McAFEE: Recovery from symptoms in pseudohypoparathyroidism. (A case study), John Hopkins Med. J. 123, 271 - 275 (1968).

133) FERCHIOU, A., A. VALENCOGNE, DENGUEZLI, H. CASTAING, N. SNOUSSI et BEN YOUNES: A propos d'une tétanie. (Une hypoparathyroïdie chronique idiopathique de l'enfant.) Tunis Med. 48, 9 - 16 (1970).

134) FISCHER, J.A.: Biochemie und Physiologie des Calcium- und des Phosphatstoffwechsels. In: A. LABHART: Klinik der inneren Sekretion. 2. Aufl. Berlin-Heidelberg-New York, Springer: 1971, 878 - 922.

135) FONSECA, O.A. and J.R. CALVERLEY: Neurological manifestations of hypoparathyroidism. Arch. Intern. Med. 120, 202 - 206 (1967).

136) FORBES, G.B.: Clinical features of idiopathic hypoparathyroidism in children. Ann. N.Y. Acad. Sci. 64, 432 (1956).

137) FOWLER, W.M. Jr. and S. LING: Convulsions and papilledema in a child with idiopathic hypoparathyroidism. Calif. Med. 95, 180 - 182 (1961).

138) FRAME, B.: Parkinsonism in postoperative hypoparathyroidism. Arch. Intern. Med. 115, 424 - 427 (1965).

139) FRAME, B. and S. CARTER: Pseudohypoparathyroidism. Clinical picture and relation to convulsive seizures. Neurology 5, 297 - 310 (1955).

140) FRAME, B., C.A. HANSON, H.M. FROST, M. BLOCK and A.R. ARNSTEIN: Renal resistance to parathyroid hormone with osteitis fibrosa. "Pseudohypohyperparathyroidism." Amer. J. Med. 52, 311 - 321 (1972).

141) FRANÇOIS, R., A. FREDERICH, M. HERMIER, H. PELLET, J. PICAUD et A. RUITON-UGLIENGO: Hypoparathyroïdie chronique chez une enfant présentant un syndrome morphologique de pseudohypoparathyroïdie. Pédiatrie 20, 437 - 444 (1965).

142) FRANKENBURG, W.K. and F.B. ROGERS: Hypoparathyroidism: review and case report. Amer. Practit. 10, 2130 - 2134 (1959).

143) FRANKL-HOCHWART, L., v.: Über mechanische und elektrische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln bei Tetanie. Dtsch. Archiv f. klin. Med. 43, 21 - 52 (1888).

144) FRANKL-HOCHWART, L., v.: Die Tetanie der Erwachsenen. 2. Aufl. Wien und Leipzig: Hölder 1907.

145) FREGONESE, B., F. PERFUMO, G. VIGNOLA e P.G. MORI: Lo Pseudo-Ipoparatiroidismo (Descrizione di un caso con discussione dei rapporti tra pseudo-Ipoparatiroidismo a pseudo-pseudo--Ipoparatiroidismo. Minerva Pediat. 21, 1916 - 1920 (1969).

146) FÜNFGELD, E.: Die tetanischen Erkrankungen der Erwachsenen. Leipzig: Thieme 1943.

147) FULOP, M.: Hypoparathyroidism after 131 J therapy. Ann. Intern. Med. 75, 808 (1971).

148) GABRIELE, O.F.: Hypoparathyroidism associated with thalassemia. South Med. J. 64, 115 - 116 (1971).

149) GALUSHA, B.L. and L.W. KELLY Jr.: Idiopathic hypoparathyroidism associated with chronic moniliasis. (A problem in management of repeated severe seizures.) N. Carolina Med. J. 26, 441 - 445 (1965).

150) GASS, J.D.M.: The syndrome of keratokonjunctivitis, superficial moniliasis, idiopathic hypoparathyroidism and Addison's disease. Amer. J. Ophthal. 54, 660 - 674 (1962).

151) GATAU-PELANCHON, J., P.-M. BERNARD ET R. GERARD: Cardiopathie hypocalcémique. (A propos d'une observation).
Marseille Med. 105, 175 - 178 (1969).

152) GAUDIER, B., C. PONTE, R. LEPLAT, C. BONTE et P. DEROUBAIX: Ostéodystrophie héréditaire d'Albright. (A propos d'une observation familiale.)
Pédiatrie 21, 273 - 298 (1966).

153) GAY, J.D.L. and J.D. GRIMES: Idiopathic hypoparathyroidism with impaired vitamin B_{12} absorption and neuropathy.
Canad. Med. Ass. J. 107, 54 - 58 (1972).

154) GENTILI, A. et A. BOTTONE: Pseudo-Hypoparathyroidisme.
Helv. Paediat. 15, 115 - 134 (1960).

155) GERLOCZY, F., M. MOLNAR, Gy. BOZSIK, V. NADOR und S. SZATHMARY: Zur Frage der Familiarität des Hypoparathyreoidismus.
Acta Paediat. Acad. Sci. Hung. 8, 83 - 111 (1967).

156) GERSHBERG, H. and A.C. WESELEY: Pseudohypoparathyroidism and pregnancy. (Is pseudo-pseudohypoparathyroidism a mild form of pseudohypoparathyroidism?).
J. Pediat. 56, 383 - 386 (1960).

157) GHIRINGHELLI, L., E. RESPIGHI e M. DUBINI: Su due casi di ipoparatiroidismo studiati mediante alcuni tests biochimici di esplorazione della funzionalita' della paratiroidi.
Folia Endocr. 16, 306 - 321 (1963).

158) GIBBERD, F.B.: Idiopathic hypoparathyroidism with unusual bone changes and spastic paraplegia.
Acta Endocr. 48, 23 - 30 (1965).

159) GIBSON,R.: Brachymetacarpal dwarfism or pseudo-pseudohypoparathyroidism with mental defect in siblings.
Canadian Med. Ass. J. 85, 70 - 72 (1961).

160) GILGORE, S.G., H. BRODOVSKY and J.J. RUPP: Pseudo-pseudohypoparathyroidism. An occurrence in male siblings.
Amer. Pract. 13, 119 - 122 (1962).

161) GIROTTI, M. e G.A. HAUSER: Pseudoipoparatireoidismo e gravidanza.
Riv. Ital. Ginecol. 54, 53 - 63 (1970).

162) GLASER, G.H. and L.L. LEVY: Seizures and idiopathic hypoparathyroidism. A clinical electroencephalographic study.
Epilepsia 1, 454 - 465 (1960).

163) GLEY (1891): zit. n. Denko, J.D. and R. Kaelbling: The psychiatric aspects of hypoparathyroidism.
Acta psychiat. scand. 38, Suppl. 164, 1 - 70 (1962).

164) GLYNNE, A., I.P. HUNTER and J.A. THOMSON: Pseudohypoparathyroidism with paradoxical increase in hypocalcemic seizures due to long term anticonvulsant therapy.
Postgrad. Med. J. 48, 632 - 636 (1972).

165) GOLONKA, J.E. and A.D. GOODMAN: Coexistence of primary ovarian insufficiency, primary adrenocortical insufficiency and idiopathic hypoparathyroidism.
J. Clin. Endocr. 28, 79 - 82 (1968).

166) GOTTA, H.: Tetany and epilepsy.
Arch. Neurol. Psych. 66, 714 - 721 (1951).

167) GOTTA, H. and J.B. ODORIZ: The electroencephalogram in hypoparathyroidism with tetany and epilepsy.
J. Clin. Endocr. 8, 674 - 686 (1948).

168) GRAHAM, S.G. and G.H. ANDERSON: The facial phenomenon in older children.
Lancet 1924 I, 1307 - 1308.

169) GRANSTRÖM, K.O. and R. HED: Idiopathic hypoparathyroidism with cataract and spontaneous hypocalcemic hypercalciuria.
Acta Med. Scand. 178, 417 - 421 (1965).

170) GRANT, D.K.: Papilloedema and fits in hypoparathyroidism.
Quart. J. Med. 22, 243 - 259 (1953).

171) GUAY, F.G., G. MERCIER et C. PLAMONDON: Hypoparathyroïdie idiopathique; (Provocation d'une crise tétanique par l'injection d'un diurétique mercuriel.
Canad. Med. Ass. J. 93, 1033 - 1036 (1965).

172) HAAS, H.G.: Parathyreoidea.
In: W. SIEGENTHALER: Klinische Pathophysiologie. 2. Aufl.
Stuttgart: Thieme 1973, (306 - 315).

173) HAFEZI, F.F.: Recurrent congenital coxa vara associated with primary hypoparathyroidism. (A case report)
Clin. Orthop. 79, 127 - 131 (1971).

174) HAGEN, G.A., D.L. HOFFMAN and J.W. ROSEVEAR: Renal excretion of calcium and phosphorus in pseudohypoparathyroidism.
J. Clin. Endocr. 24, 1244 - 1252 (1964).

175) HALMOS, V., J.M. KENDALL and M.A. ORGRYZLO: Idiopathic hypoparathyroidism with impaired vitamin B_{12} absorption.
Canad. Med. Ass. J. 87, 173 - 178 (1962).

176) HANNO, H.A. and D.I. WEISS: Pseudohypoparathyroidsm. (Report of two new cases.)
AMA Arch. Ophthal. 65, 221 - 225 (1961).

177) HANSON, A. M.: The hydrochloric X Sicca: A parathyroid preparation for intramuscular injection.
Mil. Surgeon 54, 218 - 219 (1924).

178) HARTEMANN,P., J. LECLERE, Y. HENNEQUIN, J.C. PUCHELLE et J. BONNEVILLE: Hypoparathyroïdie à manifestations neurologiques intéressant spécialement certaines paires craniennes.
Rev. Otoneuroophthalmol. 41, 339 - 344 (1969).

179) HARTENSTEIN, H. and L.I. GARDNER: Tetany of the newborn associated with maternal parathyroid adenoma.
New. Eng. J. Med. 274, 266 - 268 (1966).

180) HARTMANN, I.: Über die Beziehungen der Tetanie zum Zentralnervensystem.
Diss. Zürich 1954.

181) HASTING-JAMES, R.: Lenticulodentate calcification.
Radiology 97, 571 - 576 (1970).

182) HAY, G.G., D.J. JOLLEY and R.G. JONES: A case of the Capgras syndrome in association with pseudo-hypoparathyroidism.
Acta Psychiatr. Scand. 50, 73 - 77 (1974).

183) HELOU, A., E. TYAN et M. ZARA: Nouveau cas de tétanie après traitement d'une thyreotoxicose par l'iode radioactif.
Ann. Endocr. 25, 238 - 243 (1964).

184) HERMIER, M., G. MOULIN, J.-M. POUILLAUDE, Cl. HERMIER, A. FREDERICH et R. FRANÇOIS: Ostéomatose cutanée diffuse et pseudo-hypoparathyroïdie.
Arch. Franç. Ped. 29, 771 - 775 (1972).

185) HIEKKALA, H.: Idiopathic hypoparathyroidism, adrenal insufficiency and moniliasis in children.
Ann. Paediat. Fenn. 10, 213 - 222 (1964).

186) HIRANO, K., A. ISHIBASHI and Y. YOSHINO: Cutaneous manifestations in idiopathic hypoparathyroidism.
Arch. Dermatol. 109, 242 - 244 (1974).

187) HITZ, A. und M. WERNER: Über Diagnose und Therapie des idiopathischen Hypoparathyreoidismus.
Schweiz. med. Wschr. 91, 662 - 666 (1961).

188) HOFMANN, A.F. and J.D. SMILEY: Idiopathic hypoparathyroidism presenting with seizures. (A patient exhibiting mobilization of lead during treatment.)
Amer. J. Med. 28, 147 - 151 (1960).

189) HOLTZ, F. (1933): zit. n. Schmidt, J.E.: Medical Discoveries.
Springfield: Thomos 1959.

190) HOMER, L.: Hypoparathyroidism requiring massive amounts of medication, with apparent response to magnesium sulfate.
J. Clin. Endocr. 21, 219 - 223 (1916).

191) HOOPER, M.J., J.N. CARTER and J.N. STIEL: Idiopathic hypoparathyroidism and idiopathic hypoadrenalism occuring separately in two siblings.
Med. J. Aust. 1, 990 - 993 (1973).

192) HORTLING, H., E. PUUPPONEN and K. KOSKI: Short metacarpal or metatarsal bones: pseudo-pseudohypoparathyroidism.
J. Clin. Endocr. 20, 466 - 472 (1960).

193) HORWITZ, C.A., P.L. MYERS and F.W. FOOTE Jr.: Secondary malignant tumors of the parathyroid glands - Report of two cases with associated hypoparathyroidism.
Am. J. Med. 52, 797 - 808 (1972).

194) HOSSAIN, M.: Neurological and psychiatric manifestations in idiopathic hypoparathyroidism: response to treatment.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 33, 153 - 156 (1970).

195) HOWER, J., H. STRUCK, W. TACKMANN and H.-G. BOHLMANN: Myopathy and elevated serum enzymes in a case of hypoparathyroidism.
Z. Kinderheilk. 116, 193 - 196 (1974).

196) HSIEH, R.-S.: A case of idiopathic hypoparathyroidism.
J. Formosan Med. Ass. 68, 225 - 226 (1969).

197) HUNG, W., C.J. MIGEON and R.H. PARROTT: A possible autoimmune basis for Addison's disease in three siblings, one with idiopathic hypoparathyroidism, pernicious anemia and superficial moniliasis.
New Eng. J. Med. 269, 658 - 663 (1963).

198) HUTCHIN, P. and D.M. KESSNER: Neonatal tetany. (Diagnostic lead to hyperparathyroidism in the mother).
Ann. Intern. Med. 61, 1109 - 1115 (1964).

199) IKKALA, E., M. SIURALA and M. VIRANKO: Hypoparathyroidism and pernicious anemia.
Acta med. Scand. 176, 73 - 77 (1964).

200) IRELAND, A.W., J.S. CLUBB, F.C. NEALE, S. POSEN and Th.S. REEVE: The calciferol requirements of patients with surgical hypoparathyroidism.
Ann. Intern. Med. 69, 81 - 89 (1968).

201) JACKSON, I.M.D. and W.G. WHYTE: Addison's disease in association with idiopathic hypoparathyroidism.
J. Clin. Endocr. 27, 348 - 354 (1967).

202) JACOBS, S.: Pseudo-pseudohypoparathyroidism with hypopituitarism.
J. La. State Med. Soc. 125, 205 - 211 (1973).

203) JANBON, M., L. BERTRAND et J. SALVAING: Tétanie et tuberculose méningée.
Bull. Soc. méd. Hôp. Paris 67, 1178 - 1184 (1951).

204) JENNY, F.: Bemerkungen zur Tetanie als posttraumatisches Syndrom.
Ärztl. Wschr. 7, 742 - 745 (1952).

205) JESSERER, H.: Tetanie.
Stuttgart: Thieme 1958

206) JESSERER, H.: Hypoparathyreoidismus.
Internist 5, 192 - 196 (1964).

207) JEWELEWICZ, R. and L.E. NACHTIGALL: Pseudo-pseudohypoparathyroidism and pregnancy. (A case report).
Obstet. Gynecol. 37, 396 - 401 (1971).

208) JOACHIM, G.R.: Temporary amelioration of primary idiopathic hypoparathyroidism by a non caseating granulomatous disease.
New Eng. J. Med. 271, 75 - 79 (1964).

209) JOST, R. und E. STRAUB: Pseudohypoparathyreoidismus. Eine Übersicht zur Differentialdiagnose aus Anlaß einer eigenen Beobachtung.
Mschr. Kinderheilk. 120, 319 - 324 (1972).

210) KABRAWALA, V.N. and N.R. MEHTA: Idiopathic hypoparathyroidism.
J. Indian. Med. Assoc. 60, 301 - 302 (1973).

211) KAHN, A., I. SNAPPER and A. DRUCKER: Corticosteroid-induced tetany in latent hypoparathyroidism.
Arch. Intern. Med. 114, 434 - 438 (1964).

212) KAHN, C.B. and J.J. DELLER: Myxedema masked by hypoparathyroidism following subtotal thyroidectomy.
Calif. Med. 113, 74 - 77 (1970).

213) KELLY, J.J.: Albright's hereditary osteodystrophy associated with disc calcification and bilateral dislocation of the hips.
Brit. J. Clin. Pract. 22, 399 - 403 (1968).

214) KENDALL, D.: Hypoparathyroidism.
Proc. Roy. Soc. Med. 58, 1087 - 1088 (1965).

215) KENNY, F.M. and M.A. HOLLIDAY: Hypoparathyroidism, moniliasis, Addison's and Hashimoto's diseases. (Hypercalcemia treated with intravenously administered sodium sulfate).
New Eng. J. Med. 271, 708 - 713 (1964).

216) KIEFFER, S.A., D.H. PETERSON and J.R. AURELIUS: Pseudohypoparathroidism. Follow up over a 26 year period. Minnesota Med. 48, 9 - 13 (1965).

217) KLAUS, D. und H. SIEBNER: Idiopathischer Hypoparathyreoidismus, perniziöse Anämie und primäre Keimdrüseninsuffizienz als eigenes Syndrom. Z. Klin. Med. 158, 129 - 142 (1964).

218) KLOTZ, H.-P.: Epilepsie, hypocalcémie et tétanie. Arch. franç. pédiat. 12, 401 - 407 (1955).

219) KLOTZ, H.-P.: Les déséquilibres endocriniens. 1. vol. Expansion scientifique, Paris 1966, 237 - 310.

220) KLOTZ, H.P., S. TOMKIEWICZ et R. BENHAMON: A propos de 14 cas de pseudo-pseudohypoparathyroïdisme. Probl. Actuel Endocr. Nutr. 6, 141 - 146 (1962).

221) KOHN (1885): zit. n. Nevsimal, O. und B. Roth: Tetanie und Zentralnervensystem. Berlin: VEB Verlag Volk und Gesundheit 1963.

222) KOLB, F.O. and H.L. STEINBACH: Pseudohypoparathyroidism with secondary hyperparathyroidism and osteitis fibrosa. J. Clin. Endocr. 22, 59 - 70 (1962).

223) KOPIN, I.J. and I.N. ROSENBERG: Idiopathic hypoparathyroidism: report of a case with autopsy findings. Ann. Intern. Med. 53, 1238 - 1249 (1960).

224) KUNIN, A.S., B.R. Mac KAY, S.L. BURNS and M.J. HALBERSTAM: The syndrome of hypoparathyroidism and adrenocortical insufficiency, a possible sequel of hepatitis. (Case report and review of the literature). Amer. J. Med. 34, 856 - 866 (1963).

225) KUNSTADTER, R.H., W. OH, F. TANMAN and M. CORNBLATH: Idiopathic hypoparathyroidism in the newborn. Amer. J. Dis. Child. 105, 499 - 506 (1963).

226) LAING, J.K.: Pseudo-hypoparathyroidism: report of a case. New Zeal. Med. J. 59, 156 - 158 (1960).

227) LAKKE, J.P.W.F. and R.J. KLUIN: Hypoparathyroidism and psychosis (with a case report).
Psychiat. Neurol. Neurochir. 66, 50 - 64 (1963).

228) LEE, J.B., A.H. TASHJIAN, J.M. STREETO and A.G. FRANTZ: Familial pseudohypoparathyroidism. Role of parathyroid hormone and thyrocalcitonin.
New. Eng. J. Med. 279, 1179 - 1184 (1968).

229) LEESON, P.M. and P. FOURMAN: Acute pancreatitis from vitamin-D poisoning in a patient with parathyroid deficiency.
Lancet 1966 I, 1185 - 1186.

230) LELONG, M., P. CANLORBE, G. LAGRUE et J.-Cl. BADER: Syndrome d'hypoparathyroïdie familiale avec hypercalciurie.
Ann. Pédiat. 15, 1045 - 1060 (1968).

231) LELONG, M., P. CANLORBE, LE TAN VINH, J. PAUPE, C. GENTIL, J. COLIN, L. HOULLEMARE et V. COURTECUISSE: Hypoparathyroïdie familiale.
Ann. Pédiat. 9, 222 - 232 (1962).

232) LENZI, G., A. LODI, G. TUCCI e G. FACCHINI: Descrizione di un caso di ipoparatiroidismo con catatonia.
Endocr. Sci. Cost. 28, 176 - 190 (1964).

233) LEVIN, Ph., A.S. KUNIN, R.M. PEARDON DONAGHY, W.W. HAMILTON and J.J. MAURER: Intracranial calcification and hypoparathyroidism.
Neurology (Minneap.), 11, 1076 - 1080 (1961).

234) LIESCHKE, H.J. und R. WITKOWSKI: Osteodystrophia hereditaria Albright und Ullrich-Turner-Syndrom.
Arch. Gynaek. 206, 25 - 33 (1968).

235) LINQUETTE, M., P. FOSSATI, M. DELCOUX, J.-C. FOURLINNIE et M. BLEUEZ: Association diabète sub-clinique et hypoparathyroïdie primaire. (A propos de deux observations chez l'adulte.
Diabète (Le Raincy) 20, 213 - 219 (1972).

236) LINS, H., H.-G. SOLBACH und D. REINWEIN: Pseudohypoparathyreoidismus (Ein kasuistischer Beitrag und kritische Betrachtungen zur Pathogenese).
Z. Klin. Med. 158, 143 - 155 (1964).

237) LÖWENTHAL, A. and G.W. BRUYN: Calcification of the striopallidodentate system.
In: Handbook of clinical neurology.
Hrsg: P.J. Vinken and G.W. Bruyn
Band 6: Diseases of the basal ganglia
Chapter 27, 703 - 725 (1968).

238) LORDON, R.E., J.J. McPHAUL Jr. and D.A. McINTOSH: Hypoparathyroidism with hypophosphatemia. (A clinical paradox due to acquired renal hyperphosphaturia).
Ann. Intern. Med. 64, 1066 - 1070 (1966).

239) LOZANO-TONKIN, C.: Hypokalzämische Tetanie. Differentialdiagnose und Therapie.
Fortschr. Med. 87, 243 - 247 (1969).

240) LYALL, I.G.: A case of idiopathic hypoparathyroidism presenting as idiopathic epilepsy.
Med. J. Aust, 47, 215 - 218 (1960).

241) MacCALLUM, W.G. and C. VOEGTLIN: On the relation of tetany to the parathyroid glands and to calcium metabolism.
J. exper. Med. 11, 118 - 151 (1909).

242) MacGREGOR, M.E.: Paediatric aspects of hypoparathyroidism.
Proc. Roy. Soc. Med. 61, 583 - 588 (1968).

243) MacGREGOR, M.E. and T.P. WHITEHEAD: Pseudo-hypoparathyroidism.
Arch. Dis. Childh. 29, 398 - 418 (1954).

244) MacKAY, N.R.: Pseudo-hypoparathyroidism.
New Zeal. Med. J. 59, 246 - 249 (1960).

245) MAGNASCO, A., M. ZINGIRIAN e G. ALTIERI: Le cataratte tetaniche. (Contributo clinico).
Ann. Ottal. 95, 527 - 544 (1969).

246) MALTER, I.J. and W.H. McALISTER: Pseudohypoparathyroidism and myositis ossificans progressiva in the same patient.
J. Canad. Ass. Radiol. 23, 27 - 32 (1972).

247) MANN, J.B., S. ALTERMAN and A.G. HILLS: Albright's hereditary osteodystrophy comprising pseudohypoparathyroidism and pseudo-pseudohypoparathyroidism.
Ann. intern. Med. 56, 315 - 342 (1962).

248) MARANO, R., G. PASTORE, C. STRADA e O. SCHIRALDI: Su di un caso di sindrome di malassorbimento secondario a ipoparatiroidismo. Arch. Ital. Mal. Appar. Dig. 35, 84 - 96 (1969).

249) MARIANI, R., D. UNAL, C. FAVRO et R. BERNHARD: Hypoparathyroïdie chronique d'évolution fatale chez un enfant de 8 ans. Marseille Med. 104, 1041 - 1045 (1967).

250) MARIEB, N.J., J.C. MELBY and S.S. LYALL: Isolated hypoaldosteronism associated with idiopathic hypoparathyroidism. Arch. Intern. Med. 134, 424 - 429 (1974).

251) MARTIN, E. et J. BOURDILLON: un cas de tétanie idopatique chronique. Rev. méd. Suisse rom. 60, 1166 - 1177 (940).

252) MARTINI, P. und A. ISSERLIN: Bilder von Paralysis agitans und Tetanie im Rahmen der Arteriosclerosis cerebri. Klin. Wschr. 1, 510 - 511 (1922).

253) MATHIEU, H., Cl.H. DE MENIBUS, A. FREDERICH, H. LESTRADET et P. ROYER: L'hypoparathyroïdie chronique primitive avec lésions d'ostéomalcie. Ann. Pédiat. 8, 153 - 161 (1961).

254) MAUTALEN, C.A., J.-F. DYMLING and M. HORWITH: Pseudohypoparathyroidism 1942 - 1966. A negative progress report. Amer. J. Med. 42, 977 - 985 (1967).

255) McDONALD, K.M.: Responsiveness of bone to parathyroid extract in siblings with pseudohypoparathyroidism. Metabolism 21, 521 - 531 (1972).

256) McGILL, D.A.: Primary hypoparathyroidism. Proc. Roy. Soc. Med. 57, 1125 (1964).

257) McKINNEY, A.S.: Idiopathic hypoparathyroidism presenting as chorea. Neurology (Minneap.) 12, 485 - 491 (1962).

258) McMAHON, F.G., D.U. COOKSON, J.D. KABLER and S.L. INHORN: Idiopathic hypoparathyroidism and idiopathic adrenal cortical insufficiency occuring with cystic fibrosis of the pancreas. Ann. Intern. Med. 51, 371 - 384 (1959).

259) MECKIES, M.: Ein Beitrag zur Pathogenese der intracerebralen symmetrischen Stammganglienverkalkungen.
Diss. Berlin 1973.

260) MILLER, J.Q., M.J. ROSTAFINSKI and M.S. HYDE: Gonadal dysgenesis and brachymetacarpal dwarfism (pseudopseudohypoparathyroidism).
Arch. Intern. Med. 116, 940 - 943 (1965).

261) MINOZZI, M., M. FAGGIANO, A. BIANCO e A. VITALE: Alcune considerazioni sui legami intercorrenti fra disgenesia gonadica e pseudo-pseudoipoparatiroidismo.
Endocr. Sci. Cost. 28, 3 - 19 (1964).

262) MINOZZI, M., M. FAGGIANO, A. BIANCO, G. BRIZZI e A. COLIGIANNI: Su un caso di osteodistrofia ereditaria di Albright, varieta normocalcemica, con documentata trasmissione da maschio a maschio.
Folia Endocr. 16, 168 - 188 (1963).

263) MITSCHKE, H., E. ALTENÄHR, G. DELLING und J. WIEBEL: Das pluriglanduläre Insuffizienzsyndrom (Hypoparathyreoidismus - Morbus Addison - Moniliasis).
Dtsch. Med. Wochenschr. 98, 1666 - 1669 (1973).

264) MIZRAHI, A. and A.P. GOLD: Neonatal tetany secondary to maternal hyperparathyroidism.
JAMA 190, 155 - 156 (1964).

265) MONEY, J. and A.A. EHRHARDT: Preservation of IQ in hypoparathyroidism of childhood.
Amer. J. Ment. Defic. 71, 237 - 243 (1966).

266) MONEY, J. and A.A. EHRHARDT: Correlation of mental functioning and calcium regulation in a rare case of pseudohypoparathyroidism.
John Hopkins Med. J. 123, 276 - 282 (1968).

267) MORAIS, Th., G. SAUCIER et J. BRUNET: Maladie d' Addison et hypoparathyroïdie.
Laval Med. 36, 732 - 737 (1965).

268) MORISAKI, N., S. SUGAWARA and Y. Yoon: A case of pseudo-pseudohypoparathyroidism (Albright).
Endocrinol. Japon. 14, 327 - 332 (1967).

269) MORSE, W.I., W.A. COCHRANE and P.L. LANDRIGAN: Familial hypoparathyroidism with pernicious anaemia, steatorrhoea, and adrenocortical insufficiency (a variant of mucoviscidosis). New Eng. J. Med. 264, 1021 - 1026 (1961).

270) MOSCHOS, A., D. NICOLOPOULOS, C. KATERELOS, C. DANELATOU-ATHANASSIADOU and D. PAPATHANASSIOU: Idiopathic hypoparathyroidism in an infant. Helv. Paediat. Acta. 25, 59 - 61 (1970).

271) MOSES, A.M., K.J. RAO, R. COULSON and M. MILLER: Parathyroid hormone deficiency with Albright's hereditary osteodystrophy. J. Clin. Endocr. Metab. 39, 496 - 500 (1974).

272) MOSHKOWITZ, A., A. ABRAHAMOV and S. PISANTI: Congenital hypoparathyroidism simulating epilepsy, with other symptoms and dental signs of intra-uterine hypocalcemia. Pediatrics 44, 401 - 409 (1969).

273) MOZZICONACCI, P., A. HERRAULT, C. ATTAL, F. GIRARD, H. LESTRADET et PHAM-HUU-TRUNG: Hypoparathyroïdie chronique à début néo-natal. Rev. franç. Et. clin. biol. 4, 255 - 264 (1959).

274) MUENTER, M.D. and J.P. WHISNANT: Basal ganglia calcification, hypoparathyroidism, and extrapyramidal motor manifestations. Neurology 18, 1075 - 1083 (1968).

275) MUMENTHALER, M. und M. ALTERMATT: Zur Klinik der tonischen Hirnstammkrämpfe. Schweiz. Arch. Neurol. Neurochir. Psychiat. 100, 70 - 87 (1967).

276) MUSACCHIO, F.: Idiopathic hypoparathyroidism. New York J. Med. 65, 684 - 689 (1965).

277) NAGANT DE DEUXCHAISNES, C.: Association de l'ensemble malformatif de la "dystrophie d'Albright" (pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme) et d'endocrinopathies majeures: diabète, dysgénésie gonadique, phéochromocytome. Schweiz. Med. Wschr. 89, 1239 - 1240 (1959).

278) NAGANT DE DEUXCHAISNES, C., G. ISAAC, A. JACQUET et J.-J. HOET: Etude clinique et physio-pathogénique de la "dystrophie d'Albright" (Pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme) et de syndromes voisins. (A propos de trois nouveaux cas, dont deux familiaux). Rev. Franç. Et. clin. biol. 5, 153 - 186 (1960 a).

279) NAGANT DE DEUXCHAISNES, C., A. FANCONI, P. ALBERTO, J.C. RUDLER et R.S. MACH: Phéochromocytomes extra- surrénaliens multiples avec "dystrophie d'Albright" et hémangiomes cutanés. Schweiz. Med. Wschr. 90, 886 - 895 (1960 b).

280) NAKAJIMA, H., Y. FUKUMOTO and M. NAKATA: A case of pseudohypoparathyroidism presenting as epilepsy with increased parathyroid hormone--like activity in urine. Endocr. Jap. 13, 1 - 6 (1966).

281) NAYRAC, P., M. LINQUETTE, P. GRAUX et Mme. MEUNIER: Maladie de Fahr avec syndrome polyendocrinien. Rev. Neurol. 105, 448 - 450 (1961).

282) NEDOK, A.S., B.S. GARZICIC and B.M. SOLDATOVIC: An association of pseudopseudohypoparathyroidism and gonadal dysgenesis with XO-XX mosaicism and negative sex chromatin pattern in two females. J. Clin. Endocr. 28, 1513 - 1514 (1968).

283) NEVSIMAL, O. und B. ROTH: Tetanie und Zentralnervensystem. VEB Verlag Volk und Gesundheit, Berlin 1963.

284) NICHOLS, F.L., D.E. HOLDSWORTH and R.F. REINFRANK: Familial hypocalcemia, latent tetany and calcification of the basal ganglia. Amer. J. Med. 30, 518 - 528 (1961).

285) NIKLASSON, E.: Familial early hypoparathyroidism associated with hypomagnesemia. Acta Paediat. Scand. 59, 715 - 719 (1970).

286) NOENINCKX, F., L. VAN LAETHEM et R. SIX: L'hypoparathyroïdie primitive. (Etude d'un cas avec exploration fonctionnelle du metabolisme phospho-calcique). Acta Clin. Belg. 16, 494 - 501 (1961).

287) NUSYNOWITZ, M.L. and M.H. KLEIN: Pseudoidiopathic hypoparathyroidism. (Hypoparathyroidism with ineffective parathyroid hormone). Amer. J. Med. 55, 677 - 686 (1973).

288) OKANO, K., T. FUJITA, H. ORIMO and M. YOSHIKAWA: A case of pseudohypoparathyroidism with increased bone turnover and demineralization. Endocr. Jap. 16, 423 - 431 (1969).

311) POTTS, J.T. Jr., G.D. AURBACH and L.M. SHERWOOD: Parathyroid Hormone: chemical properties and structural requirements for biological and immunological activity. Recent Progr. Hormone Res. 22, 101 - 151 (1966).

312) PREECE, M.A.: Pseudohypoparathyroidism. Proc. Roy. Soc. Med. 64, 730 (1971).

313) PRESLEY, S.J. and J.T. PAUL: Idiopathic hypoparathyroidism: report of a case. Illinois Med. J. 118, 298 - 300 (1960).

314) PROPERT, S.A.: Spontaneous hypoparathyroidism. Proc. Roy. Soc. Med. 54, 815 (1961).

315) QUANDT, J. und W. PONSOLD: Nebenschilddrüseninsuffizienz und tetanisches Syndrom. VEB Gustav Fischer Verlag, Jena 1959.

316) QUICHAUD, J., R. LE BOZEC, B. FRISON, A. GALEZ, B. MASSY et J. BLANCHARD: Syndrome candidose, hypoparathyroïdie, insufficance surrénale idiopathique chez un garçon de 10 ans. Considérations nosologiques et étiopathogéniques. Ann. Endocr. 30, 682 - 695 (1969).

317) QUINTO, M.G., S.L. LEIKIN and W. HUNG: Pernicious anemia in a young girl with idiopathic hypoparathyroidism, familial Addison's disease and moniliasis. J. Pediat. 64, 241 - 247 (1964).

318) RABICH, D. und W. GÖPEL: Pathologische EEG-Veränderungen unter Hypokalzämie bei Pseudohypoparathyreoidismus und antikonvulsiver Langzeittherapie. (Fallbericht). Zschr. ärztl. Fortbild. 68, 302 - 305 (1974).

319) RAMEIS, K., R. KURZ und J. GLATZL: Beitrag zum Syndrom Moniliasis, Hypoparathyreoidismus und Morbus Addison. Pädiatr. Pädol. 7, 279 - 287 (1972).

320) RASMUSSEN, H. and L.C. CRAIG: Purification of parathyroid hormone by use of counter-current distribution. J. Amer. Chem. Soc. 81, 5003 (1959).

321) RASMUSSEN, H. and L.C. CRAIG: Purification of bovine parathyroid hormone by gel filtration. Biochem. biophys. Acta (Amst) 56, 332 - 338 (1962).

322) RASMUSSEN, H., Y.L. SZE and R. YOUNG: Further studies on the isolation and characterisation of parathyroid hormone. J. biol. Chem. 239, 2852 (1964).

323) RAVERA, G.: Lo Pseudoipoparatiroidismo o malattia di Albright, studio clinico di un caso (5° della letteratura italiana). Sist. Nerv. 14, 23 - 28 (1962).

324) REDLICH, E.: Tetanie und Epilepsie. Mschr. Psychiat. Neurol 30, 439 - 475 (1911).

325) REMAK, R.: zit. n. Talbott, J.H.: A biographical history of medicine. New York - London: Grune and Stratton 1970.

326) RHYNE, J.L. and F.R. CARRIKER: Idiopathic hypoparathyroidism and bilateral congenital glaucoma in neonatal periods. Pediatrics 18, 448 - 454 (1956).

327) RICHTER, P.L. and A.M. CHUTORIAN: Familial hypoparathyroidism (Case reports and a review of the literature). Neurology 18, 75 - 80 (1968).

328) RITCHIE, G.M.: Dental manifestations of pseudohypoparathyroidism. Arch. Dis. Cildh. 40, 565 - 572 (1965).

329) RITTER, G., A. PRILL und E. VOLLES: Neuropsychiatrische Aspekte des sogenannten Pseudohypoparathyreoidismus. Dtsch. Z. Nervenheilk. 197, 1 - 17 (1970).

330) RIZZUTO, N. e M. VIO: Calcinosi cerebrale nell ipoparatiroidismo post-operatorio. Acta Neurol. (Napoli), 23, 615 - 631 (1968).

331) ROBINS, M.M. and R. DeMORDAUNT: Hypoparathyroidism. Clin. Pediat. 2, 43 - 51 (1963).

332) ROSE, G.A. and C.J. VAS: Neurological complications and electroencephalographic changes in hypoparathyroidism. Acta Neurol. Scand. 42, 537 - 550 (1966).

333) ROSENBLOOM, A.L.: Transient congenital idiopathic hypoparathyroidism.
South Med. J. 66, 667 - 670 (1973).

334) ROSSIER, A., G. BLANCHER et J. GREGOIRE: Encéphalopathie avec dysmorphie et manifestations tétaniques. (Pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme d'Albright) associée à un rachitisme ostéomalacique grave.
Ann. Pédiat. 9, 601 - 608 (1962).

335) ROTH, B. and O. NEVSIMAL: EEG study of tetany and spasmophilia.
Electroenceph. Clin. Neurophysiol. 17, 36 - 45 (1964).

336) ROTH, B. und O. NEVSIMAL: Tetanie und Epilepsie.
Psychiat. Neurol. Med. Psychol. 17, 178 - 181 (1965).

337) ROTH, B. et O. NEVSIMAL: Action de l'hypoparathyroïdisme sur le système nerveux central.
Probl. Actuel. Endocr. Nutr. 10, 323 - 332 (1966).

338) RUBENSTEIN, A. and J.C.M. BRUST: Parkinsonian syndrome as complication of post-thyroidectomy hypoparathyroidism.
N.Y. State J. Med. 74, 2029 - 2030 (1974).

339) RUBENSTEIN, E. and R. CODY: Pseudo-pseudohypoparathyroidism with dense calcification of the aorta. (Report of a case).
Stanford Med. Bull. 17, 171 - 174 (1959).

340) RUDGE, P., B.G.R. NEVILLE and P.T. LASCELLES: A case of Noonan's syndrome and hypoparathyroidism presenting with epilepsy.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 37, 108 - 111 (1974).

341) RUSSEL, R.I.: Hypoparathyroidism and malabsorption.
Brit. Med. J. 3, 781 - 782 (1967).

342) SACERDOTI FAVINI, F. e F. BEVILACQUA: Reciproche influenze tra ipoparatiroidismo idiopatico dell' infanzia, disturbi della personalita e manifestazioni neuropsichiche accessuali.
Clin. Pediat. (Bologna), 41, 966 - 986 (1959).

343) SANCTIS, DE, C. e O. LOSANA: Osservazioni clinico-metaboliche su di un caso di pseudoipoparatiroidismo.
Minerva Pediat. 21, 117 - 121 (1969).

344) SANDER, C.: Die Frühtetanie des jungen Säuglings als Ausdruck eines transitorischen, idiopathischen Hypoparathyreoidismus.
Z. Kinderheilk. 99, 211 - 223 (1967).

345) SANDSTRÖM, I.: zit. n. Talbott, J.H.: A biographical history of medicine.
New York - London: Grune and Stratton 1970.

346) SAREEN, C.K., R.H.A. RUVALCABA and V.C. KELLEY: Partial hypopituitarism, hypoglycemia, and hyperlipemia in Albright's dystrophy.
Am. J. Ment. Defic. 78, 550 - 555 (1974).

347) SCHAAF, M. and C.A. PAYNE: Dystonic reactions to prochlorperazine in hypoparathyroidism.
New Engl. J. Med. 275, 991 - 995 (1966).

348) SCHLESINGER, H.: Über einige Symptome der Tetanie.
Z. klin. Med. 19, 468 - 488 (1891).

349) SCHORRE, E.: Tetanie bei Fleckfieber.
Med. Z. 1, 100 (1944).

350) SCHWARZ, G.: Zur Pathogenese des Pseudohypoparathyreoidismus.
Acta endocr. (Kbh.) 34, 399 - 406 (1960).

351) SCHWARZ, G.: Zur Pathogenese des Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus.
Dtsch. Med. Wschr. 86, 257 - 259 (1961).

352) SCHWARZ, G.: Pseudohypoparathyreoidismus und Pseudo-Pseudohypoparathyreoidismus.
Experimentelle Medizin, Pathologie und Klinik, Band 15, Berlin - Göttingen - Heidelberg - New York, Springer: 1964.

353) SCHWARZ, G.: Ein Fall von Pseudo-pseudohypoparathyreoidismus mit pathologisch-anatomischem Befund.
Acta Endocr. (Kbh.), 49, 331 - 336 (1965).

354) SCHWARZ, G. und K.R. LOEWE: Ein Fall von Pseudohypoparathyreoidismus mit pathologisch-anatomischem Befund.
Acta endocr. (Kbh.), 51, 341 - 349 (1966).

355) SELYE, H., G. GABBIANI and B. TUCHWEBER: Neutropic calcergy.
Neurology 14, 1084 - 1090 (1964).

356) SETHI, A.S., I.C. VERMA, S.K. MITTAL and K.K. KHANNA: Idiopathic hypoparathyroidism (Report of two cases).
Indian J. Pediatr. 35, 490 - 495 (1968).

357) SEZE, DE, S., M.F. KAHN, B. FRENEAUX et C. GRESLE: Un cas de dystrophie d'Albright "pseudo--pseudo-hypoparathyroïdisme".
Rev. Rhum. 28, 123 - 128 (1961).

358) SEZE, DE, S., D. HIOCO, A. HUBAULT, J. SOLNICA, J.-P. ROUAUD et D. DEGAVRE: A propos d'une observation d'hémochromatose arthropathique associée à une hypoparathyroïdie.
Rev. Rhum. Mal. Osteoartic. 39, 50 - 54 (1972).

359) SHAW, A.H.: Pseudo-pseudohypoparathyroidism. (A review of the syndrome with particular reference to pedal symptomatology!)
J. Am. Podiatry Assoc. 63, 657 - 674 (1973).

360) SHERMAN, L.A., A. PFEFFERBAUM and E.B. BROWN: Hypoparathyroidism in a patient with long-standing iron storage disease.
Ann. Intern. Med. 73, 259 - 261 (1970).

361) SHUSTER, S.: MONILIASIS with idiopathic hypoparathyroidism.
Proc. Roy. Soc. Med. 56, 302 - 303 (1963).

362) SILVESTRINI, F., L. MINETTI e F. COSTA: Descrizione di un caso di "pseudo-pseudo-ipoparatiroidismo" e revisione critica dei problemi relativi.
Folia Endocr. 15, 406 - 420 (1962).

363) SIMPSON, J.A.: The neurological manifestations of idiopathic hypoparathyroidism.
Brain, 75, 76 - 89 (1952).

364) SINGH, H.: Idiopathic hypoparathyroidism with thin bones (a case report).
Brit. J. Clin. Pract. 17, 437 - 447 (1963).

365) SINGLETON, E.B. and CHING TSENG TENG: Pseudohypoparathyroidism with bone changes simulating hyperparathyroidism. Report of a case.
Radiology 78, 388 - 393 (1962).

366) SIOLI, F.: Tetanie ohne Epithelkörperchenerkrankung?
Nervenarzt 11, 1 - 6 (1938).

367) SJÖBERG, K.-H.: Moniliasis - an internal disease?
(Threee cases of idiopathic hypoparathyroidism with moniliasis, steatorrhea, primary amenorrhea and pernicious anemia.)
Acta Med. Scand. 179, 157 - 166 (1966).

368) SKANSE, B.: Concurrence of hypoparathyroidism and recurrent hyperthyroidism.
Acta endocr. (Kbh.) 38, 341 - 345 (1961).

369) SMITH, F.G. and K. ZIKE: Idiopathic hypoparathyroidism in neonatal period.
Amer. J. Dis. Child. 105, 182 - 187 (1963).

370) SMITH, K.D., A. GERACI and F.J. LUPARELLO: Basal ganglia calcification in postoperativ hypoparathyroidism.
N. Y. St. J. MED 73, 1807 - 1809 (1973).

371) SMITH, W.H.: Vitamin D poisoning and hypoparathyroidism.
Med. J. Aust. 50, 151 - 153 (1963).

372) SNODGRASS, R.W. and S.M. MELLINKOFF: Idiopathic hypoparathyroidism with small-bowel X-ray features of sprue, without steatorrhea.
Amer. J. Dig. Dis. 7, 273 - 280 (1962).

373) SOLOMON, S. and D. FINE: The precipitation of seizures by photic stimulation in a patient with hypoparathyroidism.
J. Nerv. Ment. Dis. 130, 253 - 260 (1960).

374) SPAULDING, W.B. and E.R. YENDT: Prolonged vitamin D intoxication in a patient with hypoparathyroidism.
Canad. Med. Ass. J. 90, 1049 - 1054 (1964).

375) SPECH, H.J. und A.J. OLAH: Symptome und neuere Befunde beim Pseudohypoparathyreoidismus.
Med. Klin. 69, 387 - 394 (1974).

376) SPIEGEL, E.: Hemitetanie bei Großhirnläsion.
Dtsch. Z. Nervenheilk. 65, 310 - 315 (1920).

377) SPIEGEL, E.A. und Y. Nishikawa: Der zentrale Mechanismus der Tetaniekrämpfe und ihre Beziehungen zur Enthirnungsstarre.
Arb. Neurol. Inst. Wien 24, 221 - 252 (1923).

378) STEINBERG, H. and B.R. WALDRON: Idiopathic Hypoparathyroidism: an analysis of fifty-two cases including the report of a new case. Medicine 31, 133 - 154 (1952).

379) STICKLER, G.B., T.L. PEYLA, J.C. DOWER and G.B. LOGAN: Moniliasis, steatorrhea, diabetes mellitus, cirrhosis, gallstones, and hypoparathyroidism in a 10-year-old boy. Clin. Pediat. 4, 276 - 285 (1965).

380) STÖGMANN, W.: Diagnose: Pseudohypoparathyreoidismus. Paediatr. Paedol 8, 304 - 306 (1973 a).

381) STÖGMANN, W.: Untersuchungen zur Pathogenese des Pseudohypoparathyreoidismus. Klin. Paediat. 185, 146 - 154 (1973 b).

382) STÖGMANN, W. und W. OSER: Das röntgenologische Erscheinungsbild des Pseudohypoparathyreoidismus und Pseudo-Pseudohypoparathyreoidismus und seine Pathogenese. Fortschr. Geb. Roentgenstr. Nuklearmed. 120, 192 - 200 (1974).

383) STÖRRING, G.E.: Epilepsie und multiple Sklerose. Arch. Psychiat. Nervenkr. 112, 45 - 75 (1940).

384) STROZIER, W.E. and J.M. BOHMFALK: Parathyroid deficiency associated with pregnancy. Am. J. Obst, Gynec. 85, 541 - 544 (1963).

385) STRUPPLER, A.: Das Tetanie-Syndrom. Münch. med. Wschr. 15, 702 - 707 (1964).

386) STÜRM, A.: Das Fleckfieber und seine Bedeutung für die klinische Pathologie des Stammhirns. Klin. Wschr. 21, 899 - 904 (1942).

387) SUGAR, O.: Central neurological complications of hypoparathyroidism. Arch. Neurol. Psych. 70, 86 - 107 (1953).

388) SUH, S.M., D. FRASER and S.W. KOOH: Pseudohypoparathyroidism: responsiveness to parathyroid extract induced by vitamin D_2 therapy. J. Clin. Endocr. 30, 609 - 614 (1970).

389) SUH, S.M., S.W. KOOH, A.M. CHAN, D. FRASER and A.H. TASHJIAN, Jr.: Pseudohypoparathyroidism: no improvement following total thyroidectomy. J. Clin. Endocrinol. Metab. 29, 429 - 439 (1969).

390) SURKS, M.I. and D. LEVENSON: Pseudohypoparathyroidism. (Case report with observations on the difficulty in confirming the diagnosis.) Ann. Intern. Med. 56, 282 - 288 (1962).

391) SVANE-KNUDSEN, P.: Severe secondary ocular changes in a patient suffering from idiopathic hypoparathyroidism and pernicious anemia. Acta ophthal. 37, 560 - 567 (1959).

392) SWASH, M. and A.J. ROWAN: Electroencephalographic criteria of Hypocalcemia and Hypercalcemia. Arch. Neurol. 26, 218 - 228 (1972).

393) SWEETNAM, W.P.: Juvenile familial endocrinopathy due to autoimmunity. Med. Times 96, 312 - 317 (1968).

394) SWIET, DE, J.: Pseudo-pseudo-hypoparathyroidism with coarctation of the aorta - a clinical syndrome ? Postgrad. Med. J. 49, 598 - 600 (1973).

395) SWOBODA, W. und E. WAGNER: Chronischer Hypoparathyreoidismus im Kindesalter. Wien. Klin. Wschr. 81, 873 - 876 (1969).

396) SZCZEPANSKA, H. and J. SAPIECHA: Addison's disease with hypofunction of the parathyroid glands. Arch. Dis. Childh. 34, 498 - 500 (1959).

397) TABAEE-ZADEH, M.J., B. FRAME and K. KAPPHAHN: Kinesiogenic choreoathetosis and idiopathic hypoparathyroidism. New Engl. J. Med. 286, 762 - 763 (1972).

398) TAITZ, L.S.: Pseudohypoparathyroidism in infancy. Arch. Dis. Childh. 35, 506 - 508 (1960).

399) TAITZ, L.S., C. ZARATE-SALVADOR and E. SCHWARTZ: Congenital absence of the parathyroid and thymus glands in an infant (III and IV pharyngeal pouch syndrome). Pediatrics 38, 412 - 418 (1966).

400) TANZ, S.S.: Pseudo-pseudohypoparathyroidism: three cases in one family. Amer. J. Med. Sci. 239, 453 - 461 (1960).

401) TATIROSIAN, J.: Idiopathic hypoparathyroidism: report of a case. J. Maine Med. Ass. 57, 302 - 303 (1966).

402) TAYBI, H. and D. KEELE: Hypoparathyroidism; a review of the literature and report of two cases in sisters, one with steatorrhea and intestinal pseudo-obstruction.
Amer. J. Roentgen. 88, 432 - 442 (1962).

403) TEXIER, J.: A propos d'un cas d'Hypoparathyroïdie.
Maroc Med. 44, 708 - 710 (1965).

404) THEW, R.F. and S. GOULSTON: Hypoparathyroidism and hypopituitarism.
Aust. Ann. Med. 11, 275 - 280 (1962).

405) THOREN, A.: "Idiopathic" hypoparathyroidism. Partial gastrectomy as an aetiological factor?
Acta Med. Scand. 177, 85 - 88 (1965).

406) TIKARE, S.K. and D.B. BISHT: Idiopathic hypoparathyroidism.
J. Indian. Med. Ass. 51, 457 - 460 (1968).

407) TOWNSEND, J.D.: Hypoparathyroidism following radioactive iodine therapy for intractable angina pectoris.
Ann. Intern. Med. 55, 662 - 663 (1961).

408) TREUSCH, J.V.: Idiopathic hypoparathyroidism: Report of an unusual case.
Ann. Intern. Med. 46, 956 - 964 (1957).

409) TREUSCH, J.V. and S. COHEN: Idiopathic hypoparathyroidism. Follow-up study including autopsy findings of a case previously reported.
Ann. Intern. Med. 56, 484 - 487 (1962).

410) TURNER, E.T. and A.A. FREIER: Hypoparathyroidism and pregnancy.
Am. J. Obst. Gynec. 85, 133 - 134 (1963).

411) TURNER, R.W. and T. TAKAMURA: Pseudohypoparathyroidism and hypothyroidism.
Ann. Intern. Med. 56, 276 - 281 (1962).

412) TUVEMO, T. and K.-H. GUSTAVSON: Idiopathic hypoparathyroidism in a girl with Turner's syndrome.
Acta Paediat. Scand. 61, 724 - 728 (1972).

413) UHR, N. and H.B. BEZAHLER: Pseudo-pseudohypoparathyroidism: report of three cases in one family.
Ann. Intern. Med. 54, 443 - 451 (1961).

414) VACHON, A., G. VIGNON, B. CHATIN, D. PANSU et N.-C. CHAPUY: Insuffisance parathyroïdienne des hémochromatoses.
Rev. Lyon Med. 19, 543 - 552 (1970).

415) VAGUE, J., P. GIRAUD, R. BERNARD, G. MILLER, P. BERNARD, J. TORRESANI et E. LOUCHET: Hypoparathyroïdie grave de la première enfance: évolution clinique et biologique.
Ann. Endocrinol. 20, 312 - 317 (1959).

416) VAN DE CASSEYE, M. and W. GEPTS: Primary (autoimmune?) parathyroiditis.
Virchows Arch. Abt. A Path. Anat. 361, 257 - 261 (1973).

417) VASSALE, G. e F. GENERALI (1896): zit. n. SCHMIDT, J.E.: Medical Discoveries.
Springfield: Thomos 1959.

418) VAZQUEZ, A.M. and F.M. KENNY: Ovarian failure and antiovarian antibodies in association with hypoparathyroidism, moniliasis, and Addison's and Hashimoto's diseases.
Obstet. Gynecol. 41, 414 - 418 (1973).

419) VERGER, P., J.-M. GUILLARD, Fr. SERVILLE, P. CIXOUS et J.-L. LAIGLE: Ostéodystrophie d'Albright (type II).
Bord. Med. 4, 2119 - 2127 (1971).

420) VICKERS, H.R. and I.B. SNEDDON: Psoriasis and hypoparathyroidism.
Brit. J. Derm. 75, 419 - 421 (1963).

421) VIGNON, E., J.M. ROBERT, D. PANSU et J. LAURENT: Ostéodystrophie héréditaire de type II d'Albright (Pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme) chez deux soeurs.
Lyon Med. 225, 1083 - 1095 (1971).

422) VINCENT, R.G., G.E. MOORE and A.L. WATNE: Abnormal behaviour following parathyroidectomy.
JAMA 180, 372 - 375 (1962).

423) VIRCHOW, R.: zit. n. Talbott, J.H.: A biographical history of medicine.
New York - London: Grune and Stratton 1970.

424) VISAKORPI, J.K. and M. GERBER: Hypoparathyrcidism with steatorrhoea and some features of pernicious anaemia in a 5-year-old girl.
Ann. Paediat. Fenn. 9, 128 - 137 (1963).

425) VLIETSTRA, R.E.: Idiopathic hypoparathyroidism following gastric surgery.
N. Z. Med. J. 78, 113 - 114 (1973).

426) VOOG, R., A. HADJIAN, M.-M. NIGRI, A. PERDRIX, D. PALLO et P. LACHAUD: Coma hyperosmolaire révélateur d'un diabète chez un adulte porteur d'un syndrome d'Albright Type II.
Sem. Hôp. Paris 48, 3563 - 3567 (1972).

427) WADE, J.S.H.: The morbidity of subtotal thyroidectomy.
Brit. J. Surg. 48, 25 - 42 (1960).

428) WAGNER, A.: Zur "Fahrschen Erkrankung" (Verkalkung der Stammganglien bei Hypoparathyeoidismus).
Radiologe 2, 145 - 147 (1962).

429) WAGNER, R.: The syndrome of chronic hypoparathyroidism, Addison's disease and superficial moniliasis.
Exp. Med. Surg. 18, 157 - 160 (1960).

430) WALSH, F.B. and R.G. MURRAY: Ocular manifestations of disturbances in calcium metabolism.
Am. J. Ophthalm. 36, 1657 - 1676 (1953).

431) WALTON, R.L.: Neonatal tetany in two siblings: effect of maternal hyperparathyroidism.
Pediatrics 13, 227 - 234 (1954).

432) WAREMBOURG, H. et J. JAILLARD: Maladie de Fahr ou pseudo-hypo-parathyroïdisme (A propos d'un cas).
Lille Med. 9, 550 - 554 (1964).

433) WEISS, N. 1880: zit. n. Jesserer, H.: Tetanie.
Stuttgart: Thieme 1958.

434) WERRA, P. de et A. JOST: A propos d'un cas d'hypoparathyroïdisme primaire.
Schweiz. Med. Wschr. 98, 25 - 28 (1968).

435) WESTPHAL, A. und A. MEYER: Über Tetaniesymptome bei epidemischer Metenzephalitis.
Wien. med. Wschr. 77, 1261 - 1263 (1927).

436) WILLI, H. und U. BAUMANN: Hypoparathyreoidismus beim Kind einer Mutter mit Hyperparathyreoidismus.
Arch. Kinderheilk. 174, 263 - 273 (1966).

437) WILLIAMS, E. and C. WOOD: The syndrome of hypoparathyroidism and steatorrhoea.
Arch. Dis. Childh. 34, 302 - 306 (1959).

438) WILLIAMS, G.T. and M. BROWN: Laryngospasm in hypoparathyroidism.
J. Laryngol. Otol. 88, 369 - 373 (1974).

439) WOLF, S.M. and W. LUSK: Hypocalcemic myopathy.
Bull. Los Angeles Neurol. Soc. 37,
167 - 177 (1972).

440) YONIS, Z., R. GARTRY, J. CASPER and M. BENBASSAT: Primary hypoparathyroidism in an infant. (Hypoplastic aberrant parathyroid glands in the pharyngeal submucosa).
Amer. J. Dis. Child. 104, 307 - 310 (1962).

441) ZAMPA, G.A. and P.C. ZUCCHELLI: Pseudohypoparathyroidism and bone demineralization.
Case report and metabolic studies.
J. Clin. Endocr. 25, 1616 - 1624 (1965).

442) ZANOCCO, G. e F. BONASEGLA: Psicosi e sindromi pseudo tumorale in un caso di ipoparatiroidismo postoperatorio.
Riv. Sper. Freniat. 89, 655 - 677 (1965).

Lebenslauf

Am 11. Mai 1948 wurde ich, Renate Fuchs-Glocker, geb. Fuchs, als Tochter des August Fuchs und der Marta Fuchs in Eßlingen am Neckar geboren.

Vom Frühjahr 1955 bis März 1959 besuchte ich die Volksschule in Stuttgart-Uhlbach, anschließend für das 5. Schuljahr die Mittelschule in Stuttgart-Untertürkheim und wechselte dann im April 1960 über an das Mädchengymnasium Stuttgart-Bad Cannstatt. An dieser Schule legte ich am 9. Juni 1967 das Abitur ab.

Im Wintersemester 1970/71 begann ich mit dem Medizinstudium an der Universität Stuttgart-Hohenheim. Nach dem Vorphysikum im März 1972 studierte ich an der Eberhard-Karls-Universität Tübingen weiter, wo ich im September 1973 das Physikum ablegte. Das klinische Studium habe ich, mit Ausnahme von einem Semester an der Universität René Descartes, Paris, in Tübingen absolviert und am 7. Juli 1977 in Tübingen mit der Ärztlichen Prüfung abgeschlossen.

Im Oktober 1977 begann ich meine Ausbildung als Medizinalassistentin an den Städtischen Krankenanstalten in Eßlingen am Neckar.